FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1947 **THESE** N° **336**

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

François VELTER

Né le 10 Octobre 1917 à Neuilly-sur-Seine

- 3 JUIN 1947

Présentée et soutenue publiquement le ..... 19..

SYMPTOMATOLOGIE OCULAIRE DES CRANIO-PHARYNGIOMES

Président : M. VELTER, Professeur.

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, RUE DEPARCIEUX, 29
1947

- 3 JUIN 1942

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1947 **THESE** N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ETAT)

PAR

François VELTER

Né le 10 Octobre 1917 à Neuilly-sur-Seine

Présentée et soutenue publiquement le ..... 19..

SYMPTOMATOLOGIE OCULAIRE DES CRANIO-PHARYNGIOMES

Président : M. VELTER, Professeur.

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, RUE DEPARCIEUX, 29
1947

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

DOYENS HONORAIRES :

MM. Balthazard, Baudouin, Roussy

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Aubertin, Balthazard, Basset, Baudouin, Bezançon, Brindeau, Carnot, Chevassu, Chiray, Clerc, A. Couvelaire, Delbet, Hartmann, Heitz-Boyer, Jeannin, Laignel-Lavastine, Laubry, Lemierre, Lenormant, Marion, Mulon, Ombrédanne, Roussy, Rouvière, Sannié, Sébileau, Sézary, Tanon.

DOYEN ..... LÉON BINET.
Membre de l'Institut

ASSESSEUR. ..... JEAN VERNE.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ff OLIVIER.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Assistance Médico-sociale	N...
Bactériologie	GASTINEL.
Biologie médicale	VERNE.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Clinique de cardiologie	DONZELOT.
Cliniques chirurgicales	BROCQ. CADENAT. MONDOR. QUENU.
Clinique chirurgicale infantile et d'orthopédie	LEVEUF.
Clinique chirurgicale orthopédique	MATHIEU.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies des enfants	DEBRE (R.).
Clinique des maladies infectieuses	ff MOLLARET.
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Cliniques médicales	BENARD (H.). CHABROL. HARVIER. LIAN.
Clinique médicale propédeutique	P. VALLERY-RADOT.
Clinique de Neuro-chirurgie	VINCENT (Cl.).
Cliniques obstétricales	LANTUEJOUL. LEVY-SOLAL. PORTES.
Clinique ophtalmologique	VELTER.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	SENEQUE.
Clinique thérapeutique médicale	LOEPER.
Clinique de la Tuberculose	BERNARD (Et.).
Clinique urologique	FEY.
Embryologie	GIROUD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	ALAJOUANINE.
Histologie	CHAMPY.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	BESANÇON (JUSTIN)
Hygiène et clinique de la première enfance	CATHALA.
Hygiène et médecine préventive	JOANNON.
Médecine du Travail	DUVOIR.
Médecine légale	PIEDELIEVRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT (E.).
Pathologie chirurgicale	PETIT-DUTAILLIS.

	MM.
Pathologie exotique	LAVIER.
Pathologie expérimentale et comparée	LEMAIRE.
Pathologie médicale	MOREAU.
Pathologie et thérapeutique générales	ff DE GENES.
Pharmacologie et matière médicale	HAZARD.
Physiologie	BINET (Léon).
Problèmes alimentaires (*chaire à titre personnel*)	RICHET (Charles).
Puériculture	LELONG.
Radiologie médicale	DESGREZ (H.).
Stomatologie	DECHAUME.
Physique médicale	STROHL.
Technique chirurgicale	MOULONGUET.
Thérapeutique	LAROCHE (G.).

PROFESSEURS SANS CHAIRE :

MM. DOGNON (*Physique médicale*), GAILLARD (*Parasitologie*), HALPHEN (*O. R. L.*), JAYLE M. (*Chimie médicale*), Mlle J. LEVY (*Pharmacologie*), OLIVIER (*Anatomie*).

II. — AGREGES EN EXERCICE

	MM.
Anatomie	CORDIER. DELMAS. N.. ff DEBEYRE.
Anatomie pathologique	DELARUE. Mlle GAUTHIER-VILLARS.
Bactériologie	BONNET. FASQUELLE.
Biochimie médicale	ETTORI. SCHAPIRA.
Dermato syphiligraphie	DEGOS.
Histologie	COUJARD. DESCLAUX.
Hydrologie	DEBRAY.
Hygiène	BOYER. DEPARIS.
Médecine légale.	DESOILLE.
Neurologie	DE SEZE.
Obstétrique	DIGONNET. MAYER. SUREAU. VARANGOT.
Ophtalmologie	OFFRET.
Oto-rhino-laryngologie	AUBIN.
Parasitologie.	BRUMPT, L. C.
Pathologie chirurgicale.	FEVRE. HUGIER. LEGER. MERLE d'AUBIGNÉ

	MM.
Pathologie chirurgicale	PADOVANI. PATEL. ROUX. RUDLER. SICARD.
Pathologie expérimentale	MERKLEN.
Pathologie médicale	BROUET. CACHERA. DECOURT. DREYFUS (G.). FAUVERT. GARCIN. HAMBURGER. KOURILSKY. LAMY. LENEGRE. MARCHAL. MAURIC. SOULIE.
Pédiatrie	LAPLANE. MARIE (J.).
Pharmacologie.	CHEYMOL.
Physiologie	BARGETON. PARROT.
Physique médicale	DJOURNO.
Psychiâtrie	BARUK.
Thérapeutique Agr. ch. d'ens.	BROUET.
Urologie	COUVELAIRE, R.

III. — PROFESSEURS HONORAIRES ET AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM. BASSET (*Pathologie chirurgicale*), BRINDEAU (*Obstétrique*), HUGUENIN (*Anatomie pathologique*), LE LORIER (*Obstétrique*), VAUDESCAL (*Obstétrique*).

IV. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

	MM.
Clinique chirurgicale ...	AMELINE. BASSET. DE GAUDART D'ALLAINES. FUNCK-BRENTANO. GATELLIER. MENEGAUX.
Clinique médicale	BARIETY. BOULIN. CHEVALLIER. COSTE.

	M.
Clinique médicale	DE GENNES. HAGUENAU. MOLLARET. MOUQUIN. TURPIN.
Clinique obstétricale ...	ECALLE. LACOMME.
Clinique ophtalmologique	RENARD.
Clin. otho-rhino-laryngologique	HALPHEN.

V. — CHARGES DE COURS

	M.
Radiologie	LEDOUX-LEBARD.

	MM.
Secrétaire de la Faculté	J. MOREL.
Secrétaire-adjoint	M. BRISSIAUD.

Bibliothécaire en Chef ..	Dr A. HAHN.
Bibliothécaires	Mlles DUMAITRE, GOICHON, LAURENT.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, *l'Ecole a arrêté que les opinons émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.*

A MON PERE

LE PROFESSEUR EDMOND VELTER

Professeur de Clinique Ophtalmologique
Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui nous a réservé la grande joie de nous faire terminer nos études en nous enseignant son art et en présidant cette thèse.

Hommage de filiale et profonde reconnaissance.

A MES MAITRES EN OPHTALMOLOGIE

MONSIEUR LE DOCTEUR A. FAVORY

Ophtalmologiste des Hôpitaux

Qui, en 1939-1940, nous enseigna, à l'H. O. E. 2 de Compiègne les premiers éléments de sa spécialité.

MONSIEUR LE DOCTEUR P. DESVIGNES

Ophtalmologiste des Hôpitaux

Qui nous a inspiré cette thèse et guidé dans nos recherches, tout en nous entourant de ses conseils journaliers à l'Hôtel-Dieu.

MONSIEUR LE DOCTEUR G. OFFRET

Professeur Agrégé à la Faculté
Ophtalmologiste des Hôpitaux

A qui nous devons la connaissance de l'anatomie pathologique générale et oculaire.

A MES MAITRES DES HOPITAUX

Messieurs les Professeurs :
SERGENT, GREGOIRE, Jean TROISIER

(*in memoriam*)

Monsieur le Professeur CADENAT.
Monsieur le Professeur DEBRE.
Monsieur le Professeur CHIRAY.
Monsieur le Professeur LOEPER.
Monsieur le Professeur Agrégé HAGUENAU.
Monsieur le Docteur Louis RAMOND.
Monsieur le Docteur BOPPE.
Monsieur le Docteur HUBER.
Monsieur le Docteur René BESNARD.
Monsieur le Docteur DESNOYERS.

Nous voulons les remercier de l'enseignement qu'ils nous ont toujours dispensé avec dévouement, de leur exemple aussi qui impose à la fois respect et attachement.

A MES CONFERENCIERS
D'EXTERNAT ET D'INTERNAT

Les Docteurs :

J.-M. VERNE
M. AUSSANNAIRE
R. WOLFROMM

HISTORIQUE

Les tumeurs congénitales du canal crânio-hypophysaire sont parmi les tumeurs supra-sellaires, celles qui furent le plus fréquemment observées, et qui constituent la plus grande majorité des cas de tumeurs de cette région. On les appela également « tumeurs de la poche de RATHKE », ou tumeurs du tractus pharyngo-hypophysaire.

Le premier cas décrit remonte à 1892. C'était une observation de BABINSKI, reprise par son élève ONANOFF dans sa thèse. Mais le premier travail classique est celui de J. ERDHEIM, de Vienne, qui en 1904, faisant des recherches sur des hypophyses normales y découvrit des inclusions d'épithélium stratifié semblable à celui de la muqueuse buccale. Il fut conduit à rechercher des pièces au Musée Pathologique de Vienne, et rédigea ainsi le travail princeps sur la question.

Puis ce furent successivement les travaux de BREGMANN (1907) et STEINHAUS, de DEAN LEWIS (1910), de CUSHING (1912) dans son rapport « The pituitary body and its disorders »; de JACKSON (1916) qui publia dix-huit cas; de KANAVEL (1918), de DUFFY (1920) avec ses douze cas. En 1922, CUSHING revint à ces tumeurs dans un rapport publié dans la *Revue de Neurologie,* présentant près de cinquante observations personnelles, et en 1925 dans une série de conférences à Edimbourg.

De 1920 à 1928, nombreuses furent les observations publiées : cas de PARKER, LAUMANN et SMIT, CHAUSSE-

BLANCHE, de CROUZON et BOUTTIER, d'André THOMAS, de JUMENTIÉ, de CHRISTIANSEN, d'Erich MEYER, de STRADA, LANG, CORNIL, MERLAND et FLORENTIN, AGOSTINI, VAN BOGAERT, ARMSTRONG, MATZDORFF, ZOWSKI, BAUDOT et MATHIEU, LEREBOULLET et BOULANGER-PILET, LÉVY, PICINELI, CRITCHLEY et IRONSIDE, BYCHOWSKI, FREIMAN, LILLIE, PEET, WORSTER DROUGHT, CARNEGIE, DICKSON et CROWHURST-ARCHER, VAN GEHUCHTEN et STROOBANTS, BOURGUET et PECHDO, FÖRSTER, Marjorie FULSTOW, HERMANN, KONSTANTINOW, PURVES-STEWART, DEREUX, SCHIFF, ROUSSY, BOLLACK et KYRIACO et MENG.

En 1929, la question des tumeurs supra-sellaires fut reprise au Congrès International d'Ophtalmologie d'Amsterdam et quatre rapports y furent présentés par VAN BOGAERT, GORDON HOLMES, CHRISTIANSEN et CUSHING avec plus de soixante observations.

Depuis lors, et après les premiers cas opérés en France, par BOURGUET et par Clovis VINCENT (1929), les publications françaises se multiplièrent. C'est ainsi que furent connues les observations successives de Clovis VINCENT; GUILLAIN et PÉRON; DAVID; PUECH; TERRIEN et CHARAMIS; DE MARTEL et GUILLAUME; PUECH, BISSERY et BRUN; PUECH, RIVOIRE et GUILLAUMAT.

En 1941, Clovis VINCENT et THIÉBAUT comptaient une centaine de cas opérés à La Pitié.

En 1942, DROGUET fit sa thèse sur les crâniopharyngiomes, tandis qu'un rapport de THIÉBAUT était présenté à la Société de Neurologie.

Ces abondantes références prouvent assez la fréquence des ces tumeurs et l'intérêt qu'elles suscitent du point de vue clinique et opératoire.

Nous voudrions ici, après avoir rapidement repris le chapitre embryologique des crâniopharyngiomes, leurs aspects anatomiques et histologiques, essayer de dégager quelques considérations générales en retenant l'at-

tention des ophtalmologistes sur ce sujet. C'est souvent grâce à eux que se décide l'acte chirurgical, et depuis les débuts de la neurochirurgie l'on sait combien leur collaboration est précieuse — voire essentielle — puisque les données ophtalmologiques sont parmi les plus fidèles de la symptomatologie.

CHAPITRE I

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE ANATOMIQUE ET HISTOPATOLOGIQUE

La glande pituitaire, considérée jadis comme un organe rudimentaire, un vestige ancestral — opinion controuvée par les multiples travaux physiopathologiques modernes — est un organe complexe, du moins chez les vertébrés supérieurs. Si tout au bas de l'échelle on peut encore lui concéder une évolution et un rôle assez simple, dès l'échelon des Poissons et celui des Amphibiens, apparaît sa structure compliquée : une portion neurale ou lobe postérieur, issue de l'infundibulum, et une portion buccale ou lobe glandulaire antérieur, qui se subdivise elle-même en deux parties : proximale ou juxta-neurale, et distale ou lobe antérieur proprement dit.

La région infundibulaire du III[e] ventricule se prolonge en une expansion creuse, conique, l'infundibulum, constitué par du tissu nerveux envahi de tissu conjonctif de voisinage, puis pédiculisé au point de figurer un véritable appendice du système nerveux central. Du processus infundibulaire qui se glisse le long de la tige hypophysaire s'isolent certains groupes cellulaires arrachés aux cavités communicantes de l'ébauche infundibulaire. Ces groupes cellulaires se retrouvent ultérieure-

ment sous forme de deux nids résiduels épithéliaux, l'un supérieur, l'autre inférieur, situés au-dessus et au-dessous du diaphragme sellaire.

Caractéristique essentielle, la neurohypophyse ainsi formée contracte de bonne heure une union avec une formation différente qui prend naissance aux dépens d'une invagination dorsale du pharynx — partie initiale du tube digestif —. C'est RATHKE, en 1838, qui, le premier, affirma l'origine pharyngienne de l'hypophyse.

Dans la cavité buccale d'embryons de 5 mm. environ, la future ébauche hypophysaire se présente sous la forme d'un repli, limité en arrière par un rebord anguleux net, en avant par une zone mal délimitée où la prolifération cellulaire est plus épaisse et se continue avec la voûte stomodéale.

Sorte de fossette ectodermique (ce ne fut qu'en 1875 qu'on reconnut son origine ectodermique et non pas endodermique) qui se creuse peu à peu, et qui reçut les noms de « poche de RATHKE » ou « poche hypophysaire », elle constitue rapidement un véritable diverticule pharyngé, ouvert dans le pharynx par l'étroit canal hypophysaire. Au fur et à mesure de la formation de la base du crâne le sac hypophysaire s'écarte en effet de la cavité stomodéale, le petit canal qui l'y relie s'allonge et se rétrécit.

Tandis que vers le deuxième mois de la vie fœtale ce canal s'oblitère, la poche hypophysaire s'insinue sous la voûte du télencéphale à la rencontre de l'infundibulum.

Dans cette région de l'embryon où se trouvent réunis : le fond du sac hypophysaire, le fond de l'intestin pharyngien ou poche de SEESSEL, le pédicule d'union des somites prémandibulaires et la chorde dorsale, les limites des organes sont souvent confuses (on a décrit chez divers vertébrés des bourgeons à la fois ectodermiques et endodermiques qui participeraient à la constitution

de l'hypophyse. Ces opinions sont contestables d'autant que la destinée de ces amas cellulaires et leur rôle ont été très différemment interprétés).

L'invagination de RATHKE, d'abord plissement ectodermique siégeant juste au devant du pourtour crânial de la membrane pharyngienne, puis petit tube primitif développé et dilaté à son extrémité distale, se transforme en une petite masse épithéliale entourée d'un sac à parois d'épithélium cylindrique pluristratifié qui s'accole au processus infundibulaire. Puis il se plisse et se lobule dès après la rupture du pédicule pharyngohypophysaire.

Le tissu épithélial prolifère en travées centrées sur des axes conjonctivo-vasculaires, dont l'ensemble forme une corbeille épithélio-mésenchymateuse compacte. De cette corbeille partent différents prolongements conservant un aspect épithélial primitif. L'un d'eux occupe la face antérieure de la glande et se glisse vers le haut le long de la tige infundibulaire.

Le corps de l'organe prend l'aspect d'un bourgeon aplati transversalement dont le bord postérieur atteint l'infundibulum. A son contact l'extrême fond de la poche se relève en une languette cellulaire, la « pars tuberalis ». Un peu en deça se constitue la « pars intermedia », avec ses cavités à contenu colloïde et sa riche vascularisation. La partie moyenne du bourgeon constitue le lobe antérieur proprement dit ou adéno-hypophyse.

Ainsi se trouve constituée par étapes progressives et complexes, l'hypophyse adulte; le vestige de l'orifice stomodéal ou pharyngé du canal hypophysaire se situant chez l'homme adulte à deux centimètres en avant de la fossette ou bourse pharyngée; les traces du canal lui-même pouvant persister sous forme d'un éperon glandulaire à la face antérieure de l'hypophyse, plongeant dans l'ébauche cartilagineuse du sphénoïde, traces ex-

ceptionnellement retrouvées sous forme de vestiges en plein corps de l'os (LUSCHKA).

Une évolution embryologique aussi complexe constitue une circonstance éminemment favorable au développement ultérieur de tumeurs par inclusion embryonnaire.

Avec VAN BOGAERT on peut distinguer cinq groupes de reliquats :

1°) un groupe épithélial supérieur, à la face supérieure et antérieure de la tige infundibulaire, correspondant au nid épithélial supérieur signalé plus haut .

2°) un groupe épithélial inférieur, à l'insertion de la tige infundibulaire sur la glande, correspondant au nid inférieur.

3°) un groupe épithélial para-hypophysaire (DANDY et GOETSCH) qui correspond à l'hypophyse accessoire du crâne d'ARAI.

4°) un groupe épithélial intra-sphénoïdal correspondant à l'hypophyse crânio-pharyngée d'ARAI.

5°) enfin l'hypophyse accessoire pharyngée d'ARAI.

Rappelons que ces reliquats sont assez fréquents et que c'est en examinant des coupes d'hypophyses normales que J. ERDHEIM les observa pour la première fois. Leur prolifération tumorale, sous la dépendance de causes inconnues, sera donc, on le conçoit de type épithélial.

***

La situation anatomique définitive de l'hypophyse adulte explique l'aspect des Tumeurs de cette région. Encaissée dans la selle turcique, entourée de dure-mère, formée de ses deux lobes intimement accolés, la glande, dont la plus grande partie se trouve être le lobe anté-

rieur, ne peut être modifiée dans son volume qu'aux dépens des organes voisins et sus-jacents, d'où résulte toute la série des troubles observés (troubles hypophysaires proprement dits par modification de son fonctionnement physiologique, troubles de compression des organes voisins, troubles à distance).

Le lobe antérieur en effet est le plus volumineux. D'aspect réniforme, à hile postérieur où s'enchasse le lobe nerveux, il est constitué par des cordons cellulaires rappelant ceux de la para-thyroïde, mais qui en diffèrent par la colorabilité très variée des cellules qui les constituent. On trouve de petits îlots de substance colloïde autour desquels la disposition des cellules rappelle les acini. Celles-ci sont de deux types : les unes principales, claires, gardant peu les colorants, sont les cellules chromophobes; les autres plus grandes, contiennent de nombreux grains éosino et basophiles, ce sont les cellules chromophiles. Leurs proliférations respectives sont responsables des adénomes (adénome chromophobe du syndrome adipso-génital de BABINSKI-FRÖHLICH; adénome chromophile de l'acromégalie; adénomes mixtes éosinophile et chromophobe; adénome basophile de CUSHING).

C'est à la périphérie de la masse glandulaire, occupant l'ancienne paroi du sac hypophysaire, que se situent les cellules embryonnaires responsables des crânio-pharyngiomes.

Dans leur article de 1935, ROUSSY et MOSINGER ont fait une étude de ces nodules pavimenteux ou para-malpighiens retrouvés à l'état pathologique. Ils siègent avec prédilection dans la « pars tuberalis » dont on vient de voir la formation. On les retrouve onze fois dans son segment supérieur, huit fois dans son segment inférieur, trois fois à sa base, trois fois seulement dans la « pars intermedia », deux fois dans la zone qui sépare la « pars intermedia » du lobe antérieur, une fois dans

ce lobe. Ces résidus semblent fréquents (ERDHEIM les découvrait sur des coupes d'hypophyses normales). Leur origine reste discutée, mais il semble qu'à la théorie dysembryoplasique, on doive substituer la théorie métaplasique, métaplasie secondaire à la constitution des formations hypophysaires normales, ressemblant fort au processus para-malpighien observé dans d'autres glandes de l'organisme.

Le point de départ de ces tumeurs se situera donc à partir des nids épithéliaux résiduels, soit apparemment en pleine masse de l'hypophyse, en réalité à l'union de ses deux lobes, soit le plus souvent à sa face supérieure, devant la tige pituitaire; ce qui fait prévoir que la grande majorité de ces tumeurs seront suprasellaires. Cependant leur point de départ n'est pas nécessairement un groupe épithélial supérieur. Il est fréquent de constater à l'intervention la profondeur inexplorable de la poche kystique. Le groupe cellulaire en cause peut bien être inférieur, caché dans le fond de la selle, son développement n'en est pas moins extériorisé vers le haut — parfois en arrière — seule zone d'extension possible une fois le diaphragme sellaire franchi. Le plus souvent donc peu abordable, l'extrême limite de la tumeur n'est pas extirpée et la récidive se produit.

L'aspect opératoire de la tumeur est très variable. Dès que le lobe frontal est récliné et la région découverte on aperçoit une masse sans homogénéité, plus ou moins kystique, fixée sous le cerveau, adhérente aux vaisseaux, aux nerfs, aux méninges, soulevant ou débordant l'hypophyse, fusant dans l'intervalle interopto-pédonculaire : étroit espace limité en avant par le chiasma, en arrière par les pédoncules cérébraux, dont le centre est traversé par la tige pituitaire qui s'épanouit dans le plancher du III[e] ventricule, et dont la base est constituée par le diaphragme sellaire et les apophyses clinoïdes. La tumeur est donc sur l'hypophyse,

en arrière du chiasma, dans le cercle artériel de WILLIS. Sa situation la fait entrer dans le cadre des tumeurs supra-sellaires dont la dénomination s'est imposée par leur intérêt clinique et chirurgical unique, quoique groupant un ensemble disparate du point de vue histopathologique.

Ce sont assez souvent de fragiles tumeurs polykystiques, comprenant une zone solide, d'aspect dense de conglomérat. Parfois il n'y a qu'une seule poche kystique, parfois la tumeurs entière est solide, simulant un adénome. Leur taille est extrêmement variable, de celle d'une amande, à celle d'une grosse orange. Leur extension dans les tissus voisins est anarchique, tantôt tout un lobe frontal est refoulé, tantôt c'est le III[e] ventricule qui est envahi.

A la coupe, il s'écoule — des kystes s'ils existent — un liquide séreux jaunâtre, parfois sirupeux verdâtre ou brun, coagulant rapidement, contenant outre une abondante quantité de fibrine, des paillettes ou parfois même d'importantes concrétions de cholestérine. Le liquide a alors un aspect jaune d'or brillant bien typique.

Les parois du kyste sont une mince lame vitrée ou villeuse, rugueuse, avec quelques saillies papillomateuses.

La partie solide de la tumeur présente des aspects extrêmement variés qu'il est difficile de classer. Masse molle, spongieuse, très vascularisée, d'un rouge sombre, crissant sous le couteau par la présence de calcifications ou de grains d'émail, son étude histopathologique est cependant assez évocatrice.

*
**

La grande diversité des aspects a fait l'objet de nombreuses classifications avec ERDHEIM, ONANOFF, DUFFY en 1920, CORNIL en 1926.

VAN BOGAERT en 1929, distingue quatre variétés histologiques :

1°) Les adamantinomes typiques, qui sont des tératomes par inclusion de résidus embryonnaires de l'épithélium stomodéal, restant après régression du canal crâniopharyngien. Ils se caractérisent par une couche de cellules épithéliales, columnaires, correspondant aux adamantoblastes de l'organe adamantin; par une zone de transition de cellules épithéliales vésiculaires correspondant à la zone intermédiaire de l'organe adamantin; par une zone d'épithélium étoilé correspondant à la pulpe; par des zones où l'épithélium stratifié se détruit et se calcifie, les masses calcaires rappelant les prismes adamantins abortifs, qui cependant peuvent subir une ossification secondaire sous l'aspect de dents en miniature.

2°) Les kystes papillifères à épithélium pavimenteux. Ce sont des kystes à contenu gélatineux, dans lesquels plongent des villosités à revêtement pavimenteux. Ils se développent dans l'hypophyse ou dans l'infundibulum probablement aux dépens d'aberrations embryonnaires de la neurohypophyse.

3°) Les kystes de la fente de RATHKE, qui sont des cavités à contenu colloïde dont la paroi extrêmement mince est constituée par une lame mésenchymateuse soutenant un épithélium columnaire, cylindrique, unistratifié, et cilié, présentant une membrane cuticulaire très nette. Leur origine est très discutée. Ils dériveraient de reliquats épendymaires, expliquant ainsi leur situation habituellement intra-ventriculaire. Pour d'autres, de reliquats glandulaires très primitifs à contenu

colloïde qu'on observe à la base de la « pars intermedia » ce qui expliquerait leur situation parfois intermédiaire.

4°) Les épithéliomas spino-cellulaires malins, très rares. Destructifs, extensifs, leur structure est celle du carcinome spino-cellulaire habituel.

En 1939, COSTERO et BERDET ont adopté la classification suivante :

1°) Tumeurs kystiques : Arquéoblastomes — aspect de kystes unique à parois pavimenteuses plus ou moins cornées, contenant un liquide riche en cholestérine.

Cystomes — tumeurs polykystiques, peu cornées.

Cholestéatomes — très riches en cholestérine, mais non typiques de la région supra-sellaire.

Tératomes — formations embryonnaires complexes polykystiques.

2°) Tumeurs solides : Adamantinomes — à épithélium pavimenteux avec substance albumineuse calcifiante.

Epithéliomas — à tissu fibro-épithélial ressemblant au papillome.

Carcinomes — ou épithéliomas très malins.

D'emblée on voit la grande diversité histologique rencontrée. On observe d'ailleurs d'autres aspects encore :

— Les kystes de la fente, type psammome, avec endothélium, et sable dans le tissu conjonctif.

— Des formations rappelant l'aspect de glandes salivaires, avec tubes glandulaires formant nodules ou kystes pleins à épithélium cylindrique cilié, ou pavimenteux stratifié, avec canal excréteur composé d'une rangée de cellules périphériques myo-épithéliales.

— Des aspects de tumeurs mixtes salivaires.

— Des aspects d'épithélioma cylindrique pur.

Clovis VINCENT et THIÉBAUT pensent que toutes ces descriptions sont trop prolixes.

En réalité, disent-ils, l'aspect d'*adamantinome* est le plus fréquent, le plus caractéristique. C'est le type fondamental, de caractère pathognomonique, rappelant l'adamantinome du maxillaire, et par là son origine embryonnaire.

Se surajoute toute la diversité possible des autres caractères : aspect cylindromateux avec formation d'os, de graisse, de cristaux dans le stroma, etc...

Ces tumeurs se comportent habituellement presque toutes comme des tumeurs bénignes. Leur gravité est le fait de leur situation anatomique, de la difficulté opératoire, de leur récidive à partir de cellules non extirpées. Les troubles qu'elles provoquent sont dus à leur accroissement progressif de volume qui n'a de limites qu'à la boite crânienne elle-même. Il s'agit de troubles compressifs locaux — ou à distance — mais jamais d'envahissement néoplasique par destruction et substitution cancéreuse.

On n'observe jamais de métastases.

CHAPITRE II

MANIFESTATIONS CLINIQUES GÉNÉRALES

Les crânio-pharyngiomes font leur apparition dans la grande majorité des cas, chez des sujets jeunes. Le nombre, maintenant assez considérable d'observations, permet de dire que le maximum de fréquence se situe entre dix et vingt-cinq ans, et que les deux tiers des cas se révèlent avant trente ans. Ils surviennent exceptionnellement aux âges extrêmes de l'existence, apparaissant rarement avant trois ou quatre ans, rarement tolérés sans incidents jusqu'à soixante ans. Leur apparition ne semble être en rapport avec aucune cause précise, aucun accident morbide particulier.

C'est leur siège, leur zone de développement, qui détermine les manifestations très diverses qui amènent les malades à consulter. Leur développement est, nous l'avons vu, le plus souvent supra-sellaire d'emblée. L'aspect clinique des formes typiques sera donc assez précis et peut se résumer ainsi :

« Enfant ou adolescent, parfois adulte jeune, qui présente un certain nombre de troubles apparus de façon primitive et d'ordinaire sans ordre chronologique précis. Les uns ou les autres sont les premiers en date ou prédominent ».

C'est ainsi que Clovis VINCENT et PUECH présentent la question et distinguent :

— *un syndrome d'hypertension crânienne,* particulièrement évident chez les enfants : céphalées, vomissements, constipation, chez des enfants d'intelligence précoce, souvent hydrocéphales, qui présentent des troubles oculaires : flous des papilles et atrophie optique primitive.

— *un syndrome de perturbations hypothalamiques :* narcolepsie, hyper ou hypothermie, polyurie, troubles psychiques, troubles du rythme cardiaque, troubles vaso-moteurs plus ou moins durables.

— *un syndrome de perturbations des fonctions hypophysaires,* dont le type le plus fréquent est le tableau d'insuffisance hypophysaire avec retard de croissance à divers degrés suivant l'âge du malade : infantilisme de LORRAIN chez l'enfant — syndrome adiposo-génital de l'adolescent — dipituitarisme maigre de CUSHING — infantilisme régressif de DANDY chez l'adulte.

— *un syndrome oculaire,* par compression directe du chiasma avec atrophie optique de type primitif et perturbations du champ visuel du type hémianopsique bitemporal, rarement complet.

— *un syndrome radiologique,* caractérisé par un aplatissement de la partie haute de la selle turcique, usure des clinoïdes, les postérieures surtout — des calcifications intra et supra-sellaires isolées ou disposées en festons ou en guirlandes, dessinant plus ou moins la tumeur — par des signes dus à l'hypertension crânienne : disjonction des sutures, empreintes digitales, augmentation de volume du crâne — par des signes osseux à distance témoignant du retard de développement : défaut de soudure épiphysaire.

Beaucoup de cas sont incomplets, ou bien présentent des signes neurologiques supplémentaires en rapport avec d'autres zones cérébrales atteintes par la tumeur :

convulsions, paralysies diverses, troubles de la sensibilité, signes cérébelleux, troubles pyramidaux, troubles des différents nerfs crâniens — qui simulent véritablement les affections les plus diverses : méningite tuberculeuse, fièvre typhoïde, tétanos, appendicite, crises comitiales.

Il existe d'innombrables formes cliniques de l'affection selon la prédominance ou la précession de tel ou tel symptôme. Mais c'est principalement en rapport avec l'âge des patients que l'on peut les classer (VINCENT, PUECH, THIÉBAUT, DROGUET).

Schématiquement : chez l'enfant il s'agit de formes où domine l'hydrocéphalie — avec troubles d'hypertension intra-crânienne, stase papillaire, atrophie post-stase — et troubles d'hypopituitarisme légers : retard de croissance pondérale et staturale.

Chez l'adulte jeune ou l'adolescent, le tableau est voisin du syndrome adiposo-génital de l'adénome chromophobe, avec importants troubles oculaires.

Chez les individus plus âgés dominent les troubles oculaires : hémianopsies avec atrophie optique.

En fait, on peut aussi considérer les formes cliniques suivant le siège anatomique de la lésion.

Manifestations des tumeurs supra-sellaires, avec signes de la série hypothalamique précoce, et signes d'hypertension crânienne rapide — avec altérations visuelles importantes.

Manifestations des tumeurs intra-sellaires, à symptomatologie adiposo-génitale simulant l'adénome.

Manifestations infra-sellaires à symptomatologie volontiers cérébelleuse par compression des pédoncules cérébelleux après destruction des clinoïdes postérieures et de la lame quadrilatère.

Pratiquement, presque tous les crânio-pharyngiomes s'accompagnent de troubles oculaires, et ceux-ci en tirent une importance considérable. Leur variété est assez grande pour constituer, disent THIÉBAUT et GUILLAUMAT, une aide — parfois un obstacle — au diagnostic. Leur évolution inexorable vers la cécité justifie à elle seule la nécessité de l'acte opératoire.

Sur soixante-trois cas recueillis par THIÉBAUT : deux seulement évoluant sans signes oculaires. Un seul sur douze cas relevés dans les observations publiés. Aucun dans nos observations faites dans le service du Docteur PUECH à Sainte-Anne. On peut ainsi affirmer que près de 98 % des malades se plaignent de leurs yeux. C'est souvent la raison qui les conduit à se faire examiner. On a d'ailleurs isolé une forme oculaire pure, plus fréquente chez l'adulte, où passent presqu'inaperçus les troubles somatiques. La tumeur est longtemps tolérée, reste longtemps latente. Ces formes présentent incontestablement de grandes difficultés diagnostiques et thérapeutiques.

*
**

Pour illustrer les aspects cliniques des crânio-pharyngiomes, nous relaterons quelques observations déjà publiées :

OBS. I. — Début comitial banal. — Due au Professeur GUILLAIN.

Cette observation est celle d'une fillette de douze ans atteinte depuis l'âge de neuf ans de crises intermittentes de céphalées, parfois accompagnées de vomissements, puis de crises comitiales.

L'examen neurologique était normal. Le liquide céphalo-rachidien également. Mais l'apparition de stase papillaire progressivement plus évidente fit songer à une tumeur cérébrale. Une trépanation décompressive amena une amélioration. Des séances de radiothérapie qui suivirent l'intervention provoquèrent, ou furent

au moins contemporaines, de nouvelles crises de céphalées avec vomissements, et de nouvelles crises comitiales.

L'examen des yeux révéla un peu plus tard une atrophie optique avec grosse baisse de l'acuité.

Puis survint un syndrome adiposo-génital coexistant avec des troubles de compression pédonculaire.

La radiographie fit noter un élargissement de la selle et une usure des clinoïdes postérieures, mais aussi des taches calcifiées supra-sellaires de tailles diverses allant jusqu'à celle d'un pois.

La petite malade succomba, dans le coma quelques jours plus tard, à des accidents d'hypertension crânienne.

L'examen anatomique put révéler l'existence d'une tumeur supra-hypophysaire, de consistance spongieuse dans sa portion antérieure, kystique dans ses 2/3 postérieurs. Elle avait gagné et envahi le IIIe ventricule. A la coupe les parois tumorales présentaient des concrétions calcaires dures. Au microscope on trouva un tissu épithéliomateux de type malpighien lobulé avec globes épidermiques.

OBS. 2. — Début comitial bgnal. — (De Martel et Guillaume).

Jeune homme de 22 ans. Crises d'épilepsie généralisée à l'âge de 17 ans, avec violentes céphalées. Progressivement les troubles oculaires dominèrent la scène : cécité de l'œil gauche. Hémianopsie temporale de l'œil droit, avec acuité à 1/50. Atrophie optique primitive bilatérale.

La radiographie fut négative. L'examen neurologique indiquait une légère atteinte pyramidale droite, une irritation périphérique vestibulaire gauche, une dissociation albumino-cytologique du liquide céphalo-rachidien. Le diagnostic porté fut imprécis : méningiome, adénome, ou poche de Rathke.

On découvrit un volumineux kyste soulevant et étirant le chiasma, s'insinuant sous le lobe temporal gauche d'où l'on put évacuer 70 cc. de liquide.

Les suites furent simples, suppression de la céphalée. Bon état général.

Elargissement lent mais progressif du champ visuel droit.

Histologiquement il s'agissait d'une tumeur contenant des cordons cellulaires à type de cylindrome, des éléments malpighiens et des éléments adamantiniens typiques.

OBS. 3. — *Simulant une typhoïde.* — (Vincent, David, Puech).

Jeune fille de 22 ans qui jusqu'à l'âge de 18 ans avait eu un développement normal, à l'exception de petits troubles du système pileux — absence totale de poils pubiens et axillaires —. Puis brusquement disparurent les règles.

Troubles du caractère, vomissements, épistaxis, céphalées assez vives et crises thermiques intermittentes firent penser à une typhoïde. Mais apparurent aussi des troubles plus évocateurs : baisse progressive de la vue de l'œil droit jusqu'à la cécité, avec légère exophtalmie — et embonpoint —.

Un examen ophtalmologique permit de donner une haute signification à ces perturbations :

OD = légère exophtalmie — pas de paralysies — perte du réflexe photomoteur direct — vision réduite à la perception lumineuse dans le champ nasal — légère décoloration temporale de la papille.

OG = acuité à 10/10 mais champ visuel également réduit à la moitié nasale. Papille nettement atrophique.

L'hémianopsie bitemporale était évidente. Tous les troubles résultaient d'une compression de la région chiasmatique, frappant les deux nerfs optiques.

La radio mit en évidence la destruction de la selle turcique, avec amincissement du toit du sinus sphénoïdal, destruction des apophyses clinoïdes postérieures et de la lame quadrilatère.

En moins d'un mois le tableau clinique évoluait vers la cécité absolue de l'œil droit, vers une baisse de la vision à gauche nécessitant l'usage du trou sténopéïque pour mesurer l'acuité centrale conservée à 10/10 ; tandis qu'on pouvait mettre en évidence un petit syndrome pyramidal bilatéral, objectivé par un signe de Babinski bilatéral surtout net du côté gauche, et une légère paralysie faciale centrale gauche.

L'intervention était nécessaire. On mit à jour une tumeur saillant entre les deux nerfs optiques dont le simple attouchement déclenchait des vomissements. Une ponction ramena le liquide sirupeux, riche en cholestérine, typique. On put alors enlever la poche kystique sans troubles, mais sitôt l'opération terminée ceux-ci réapparurent : ascension thermique progressive, sommeil, soif vive et nausées suivies de vomissements, témoins du traumatisme opératoire, syndrome maintenant classique. En une semaine tout revint dans l'ordre grâce aux prises de poudre d'hypophyse, et l'on put constater l'heureux effet chirurgical.

Malheureusement la vision restait mauvaise, nulle à droite, un peu affaiblie, puis normale deux mois après à gauche (10/10).

OBS. 4. — *Simulant une méningite tuberculeuse.* — C'est en mai 1929 que le Professeur Clovis VINCENT enleva entièrement, et pour la première fois en France, un crânio-pharyngiome. Il s'agissait d'un garçon de 9 ans atteint depuis 1927 de manifestations cliniques telles que le diagnostic de méningite tuberculeuse avait été porté. Céphalées, vomissements, constipation, signe de Kernig, position en chien de fusil, regard fixe et vague, chez un enfant qui avait des antécédents familiaux tuberculeux. Léger degré d'incoordination motrice. Signe cutané plantaire en extension des deux côtés. Telle était la symptomatologie. Mais le liquide céphalo-rachidien était normal.

L'examen oculaire attira l'attention : cécité complète bilatérale. Papilles floues, saillantes, vaisseaux tortueux, hémorragies rétiniennes. Paralysie du VI droit, simple parésie du VI gauche.

Une radiographie aussitôt pratiquée fit découvrir dans une selle turcique d'aspect tout à fait normal, des calcifications nombreuses s'étendant dans la zone supra-sellaire.

Une fois l'attention attirée sur la région hypophysaire, on mit en évidence un abaissement du métabolisme basal de 52 %.

La radiothérapie fut instituée, qui amena une considérable amélioration. Meilleur état général. Vision de 1/10 à droite, et de 1/6 à gauche. Mais après une deuxième série de séances on pensa à une poche de RATHKE et l'intervention fut décidée. On décou-

vrit une tumeur calcifiée entre les deux nerfs optiques s'insinuant sous le nerf optique gauche, passant ensuite à sa face externe et à celle de la bandelette pour devenir kystique et sus-chiasmatique.

Vingt-trois jours plus tard la guérison était complète. L'examen histologique confirmant le diagnostic.

Un an plus tard l'enfant se portait bien — il avait grandi et grossi —. Seule la vision était inchangée : perception lumineuse à gauche ; 1/50 à droite dans le quadrant nasal supérieur.

OBS. 5. — *Forme hydrocéphalique.* — Puech, Rivoire et Guillaumat publièrent en 1936, l'observation d'un garçon de 20 ans, dont le développement somatique s'était interrompu à l'âge de 7 ans. On notait un retard évident du développement — petite taille — syndrome adipso-génital dissocié — une mauvaise mémoire — quelques céphalées — des tendances à dormir souvent et longtemps. A l'examen, on découvrit un signe de Babinski droit — avec réflexes vifs de ce côté — mais absence totale de troubles oculaires.

Radio — disjonction des sutures — impressions digitales nombreuses — pas de calcifications dans la région de la selle qui est élargie — profondément érodée. On porte le diagnostic de crânio-pharyngiome averti par les observations précédentes.

Et, en effet, c'est une volumineuse tumeur bombant dans l'espace opto-chiasmatique. Les deux nerfs optiques sont grêles, d'aspect atrophique, en désaccord évident avec les signes constatés. On y trouve une masse compacte de cristaux de cholestérine, du volume d'une grosse noix. Son insertion est sur la tige pituitaire. Les suites opératoires sont simples. Somnolence passagère.

OBS. 6. — *Forme hydrocéphalique.* — (Delie et Van Bogaert).

Enfant de 14 ans arrêté dans sa croissance vers 11 ans.

Pas de puberté, adiposité, petit retard intellectuel.

Apparition de céphalées, de polyurie, de polydypsie qui accompagnent des troubles oculaires bien nets : hémianopsie bitemporale typique évoluant progressivement vers la cécité.

Radiologiquement, selle turcique arrondie, clinoïdes peu nettes, surmontées d'une ombre ouatée mais non calcifiée. Relâchement des sutures, nombreuses empreintes digitales sur les os du crâne.

Refusée par la famille, l'intervention fut pratiquée par une autre équipe neuro-chirurgicale dans de mauvaises conditions et l'enfant succomba en quelques heures dans l'hyperthermie.

OBS. 7. — Forme avec syndrome adiposo-génital. — (Vincent, David, Puech).

Jeune fille de 19 ans atteinte d'un syndrome adiposo-génital précoce à 11 ans, et d'hémianopsie bilatérale, seuls signes initiaux. Sa famille avait remarqué avec étonnement la croissance disproportionnée de sa poitrine, tandis qu'elle n'était pas réglée. L'enfant se plaignait d'obnubilations visuelles passagères avec céphalées, et avait présenté à 18 ans une curieuse crise de narcolepsie avec hypothermie.

L'examen des yeux avait permis de noter très rapidement une hémianopsie bitemporale avec une grosse baisse de l'acuité : 1/10 à droite, 4/10 à gauche.

A l'ophtalmoscope on avait découvert en outre une atrophie évidente de la papille droite, plus légère à gauche. Les troubles s'accompagnaient d'une diplopie intermittente à la fatigue.

Rapidement de petits signes apparurent d'une atteinte pyramidale fruste : signe de Babinski gauche, fourmillements, picotements, hémiparesthésie gauche.

On ne se décidait pas encore à opérer, Aussi la surveillance constante de la malade permit-elle de noter l'extension des troubles oculaires.

L'acuité de l'œil droit passait successivement de 1/10 à 1/25, celle de l'œil gauche étant peu modifiée, tandis que le trouble hémianopsique atteignait les quadrants nasaux inférieurs, principalement pour la vision des index colorés.

Le métabolisme était abaissé de 10 %.

Seule la radiographie restait négative. Aucune modification de la région sellaire. Simple disjonction des sutures. Phénomène banal d'hypertension intra-crânienne.

Mais l'existence de crises d'absence avec sensation de mort imminente, et vomissements, venant compléter ce tableau fit décider l'acte chirurgical.

On découvrit alors une tumeur kystique, semblable au cocon d'un ver à soie, entre les deux nerfs optiques. Le nerf gauche était grêle, atrophique. Le droit gardait son aspect presque normal. On enleva la calotte de ce kyste, non sans avoir déterminé, ici aussi, des vomissements.

Sa structure était épithéliale et adamantinoïde.

Les suites opératoires furent émaillées de troubles, comme dans de précédentes observations : soif vive, somnolence, hyperthermie. A noter une complication accidentelle : l'infection du volet osseux par une pasteurellose du lapin, contamination due à l'utilisation de fragments de muscle de cet animal pour réaliser l'hémostase de petits vaisseaux du cerveau.

Quelques mois après, l'état était satisfaisant. Les champs visuels étaient fixés dans leur aspect antérieur. Papilles blanches à bords encore un peu flous. Acuité OD = 1/50. OG = 5/7,5.

Nous noterons ici que l'acuité était un peu plus faible qu'avant l'opération, date à laquelle on avait remarqué l'altération des quadrants nasaux inférieurs pour les couleurs. Sans doute certaines fibres optiques déjà altérées, ont-elles parachevé leur atrophie.

OBS. 8. . . *Forme avec troubles hypothalamiques.* — (De Martel et Guillaume).

Femme de 33 ans. Céphalées fronto-pariétales. Embonpoint. Règles supprimées. On nota une instabilité thermique sans cause apparente après l'avoir mise en observation.

L'examen oculaire, une fois encore, fut du plus grand secours. Il révéla une hémiachromatopsie latérale homonyme droite. Une acuité de 5/7 à droite, de 1/25 à gauche. On eut notion d'antécédents de stase bilatérale.

Radiologiquement on mit en évidence des concrétions suprasellaires. Sur ce fait, le diagnostic de poche de Rathke fut porté, précisant une compression de la bandelette optique gauche.

A l'intervention, on enleva une masse arrondie fluctuante, à parois friables, étalant le chiasma, se développant latéralement et à gauche.

Histologiquement il s'agissait d'un kyste à parois de type malpighien : épithélium pavimenteux, zone de type dermoïde, contenant le liquide cholestérinique habituel.

Après l'acte opératoire, cécité pendant six heures, qui régresse en laissant une moins bonne acuité qu'avant.

Trois mois après VOD = 1/50. VOG = 1/12. Fond d'œil inchangé : région péri-papillaire grise.

L'état général est bon.

OBS. 9. — *Forme avec troubles infundibulo-hypophysaires.* — (De Martel et Guillaume).

Jeune fille de 21 ans. Signes infundibulo-hypophysaires marqués.

Embonpoint depuis l'âge de 18 ans — petite taille, peau sèche — système pileux peu développé. Hypersomnie et polydypsie.

Seul l'examen systématique des yeux permit de mettre en évidence un début d'atrophie optique primitive gauche avec acuité à 4/10. Du côté droit acuité 10/10, mais rétrécissement du champ temporal.

Sur la foi de ces symptômes et des renseignements radiologiques — ombres supra-sellaires, clinoïdes antérieures érodées — on intervint.

Il s'agissait d'un kyste très calcifié, siégeant au côté interne du nerf optique droit, se prolongeant en arrière et soulevant le chiasma.

Après une phase de narcolepsie, d'hyperthermie, de polydypsie intense, le résultat fut excellent.

Un mois après OD = 10/10, OG = 6/10, avec amélioration notable du champ visuel.

OBS. 10. — *Forme oculaire.* — (Terrien).

Marchande des quatre-saisons de 36 ans, entrée à l'Hôtel-Dieu dans le service d'ophtalmologie pour de violentes céphalées fron-

tales gauches accompagnées d'une importante et rapide baisse de la vision ; l'œil gauche étant presque aveugle, l'œil droit voyant encore un peu. De plus elle se plaignait d'étourdissements, les objets paraissaient tourner. Elle est tombée plusieurs fois, mais sans jamais perdre connaissance, sans convulsions, sans signes de la série comitiale.

— L'examen ophtalmologique montre à droite : une grosse stase papillaire floride, avec gros exsudats péri-papillaires et quelques petites hémorragies. Les veines rétiniennes sont très dilatées. Le réflexe lumineux est très affaibli, presque aboli. Pupille en mydriase moyenne.

— A gauche, photomoteur direct absent, mais conservation du reflexe consensuel. Réflexe à la distance normale. Veines dilatées. Atrophie optique à bords nets, sauf dans le quadrant supéro-externe.

— Motilité extrinsèque normale. Ophtalmotonus normal.

— L'acuité visuelle nulle à gauche est de 1/50 à droite où seul le champ nasal est conservé.

Une ponction lombaire révèle une considérable élévation de pression (75 cm. au manomètre de Claude). Le liquide est albumineux (10 ctgr.), riche en fibrine, et en lymphocytes. Les réactions sérologiques y sont négatives.

La radiographie du crâne montre un énorme aplatissement de la selle turcique, avec disparition des clinoïdes postérieures, qui décide le transfert à la Pitié.

Là il est procédé à un examen neurologique complet.

On ne trouve qu'un léger déficit pyramidal droit qui se manifeste par l'affaiblissement du réflexe rotulien, et l'abolition de l'achilléen, tandis que l'examen du crâne révèle un certain nombre de signes plus précis : une légère exophtalmie gauche, un point douloureux strictement localisé à la pression de la tempe gauche.

Paires crâniennes : I^re^ sent moins bien du côté gauche.

II^e^ aveugle.

III^e^, IV^e^, VI^e^ léger strabisme interne gauche.

V^e^ réflexes moteurs, sensitifs normaux. Cornéen normal.

VII[e] parésie faciale centrale droite. Tous les mouvements de la face entraînent une contraction de l'orbiculaire des paupières.

VIII[e] diminution de l'audition gauche. Vertiges.

Les autres nerfs sont intacts.

La malade accuse un état d'euphorie très particulier, satisfaite d'événements personnels malheureux.

Du point de vue général on ne trouve qu'une cessation des règles depuis quatre mois.

Tous ces signes qui s'aggravent peu à peu, notamment les troubles visuels qui s'accentuent, imposent l'intervention. Par voie transfrontale gauche on aborde une tumeur s'étendant le long de la petite aile du sphénoïde, insérée en dedans de l'apophyse clinoïde antérieure gauche, et réclinée dans la loge hypophysaire. La tumeur fut morcelée, mais richement vascularisée, gêna l'hémostase, et la malade succomba le lendemain.

Au microscope il s'agissait d'une tumeur typique de structure adamantinienne.

OBS. 11. — *Forme à début oculaire.*

En 1932, Clovis VINCENT publia l'observation d'une femme de 23 ans, suivie depuis 1926 pour une baisse de l'acuité avec sensation de brouillard accompagnant un syndrome hypophysaire très discret : règles irrégulières, puis aménorrhée, fréquentes céphalées. En 1930 apparut un signe d'importance : soif ardente, et l'examen des yeux révéla une hémianopsie bi-temporale presque schématique — avec une acuité à 2/10 œil droit — 10/10 œil gauche. Papilles pâles des deux côtés.

Après une radiographie qui révélait l'aspect usé des clinoïdes antérieures on hésita entre deux hypothèses : adénome chromophobe ou poche de RATHKE.

L'intervention leva partiellement les doutes en extériorisant une tumeur charnue de l'hypophyse développée entre les deux nerfs optiques, se prolongeant vers la droite, mais le microscope seul affirma la nature typique d'un tissu adamantinoïde.

Suites opératoires simples.

Mais récidive. Deux ans plus tard l'œil droit est aveugle.

De l'œil gauche, baisse légère à 9/10. Pâleur légère des deux papilles. Pas de stase.

Une seconde intervention permet d'évacuer par morcellement une masse poly-kystique d'où s'échappe le classique liquide à cholestérine.

Les suites sont bonnes mais la perte des champs temporaux persiste.

OBS. 12. — *Forme oculaire.* — (Cl. Vincent). Femme de 63 ans qui se plaignait d'une tache devant l'œil gauche. On découvrit une hémianopsie temporale gauche. Revue quelque temps après, cette femme n'avait conservé que ses deux champs maculaires, avec une acuité de 1/50 à gauche, de 5/7 à droite. Papilles décolorées.

La selle turcique évasée, encadrée d'apophyses clinoïdes toutes usées, décida l'intervention, qui extériorisa une tumeur ressemblant à un méningiome. Située en dedans du nerf optique droit, masquant complètement le gauche, elle avait une consistance dure. Mais elle se révéla de nature mixte adénomateuse et épithéliale. Les suites furent banales : légère polydypsie suivie d'une nette amélioration de l'acuité sans modification de l'hémianopsie.

*
**

De ces observations, on voit qu'il est difficile de schématiser des cadres restreints aux innombrables aspects cliniques. Il se dégage cependant un certain nombre de conclusions :

Tout d'abord que les troubles oculaires sont quasi-constants et qu'ils prennent une importantce considérable, tant dans le diagnostic de localisation de la lésion, que dans le jugement de son évolution.

Que le symptômes neurologiques, qui sont en groupement variable, forment un faisceau de signes de

grande valeur. Mais ils sont souvent parcellaires, incomplets, trompeurs même, puisqu'ils sont sous la dépendance de troubles locaux, mais aussi de troubles réactionnels à distance.

On a insisté sur la valeur du caractère dissocié des divers troubles des fonctions hypophysaires.

La radiographie associée aux investigations cliniques apporte souvent un appui précieux.

Quant au pronostic des crânio-pharyngiomes, il ne saurait être que très réservé. La bénignité théorique de la tumeur, à développement localisé, s'oppose à la haute gravité de l'évolution. Les lésions par compression sont plus ou moins vite reconnues — elles sont graves — pour la plupart irréversibles complètement :

L'atrophie des fibres nerveuses du chiasma et des nerfs optiques entraîne une atrophie papillaire définitive. Les troubles somatiques peuvent s'amender quelque peu après l'intervention, mais l'enfant ne se développera jamais complètement. Les troubles psychiques seront partiellement fixés. L'hydrocéphalie persistera avec ses aspects osseux définitifs. D'ailleurs la récidive de la tumeur est presque de règle.

Du point de vue opératoire, le pronostic est lui aussi sévère. Gravité du siège. Gravité de points de départ multiples. Gravité des limites imprécises de la tumeur, qui relèvent de l'histologie.

Seule l'intervention transfrontale est rationnelle, car la ponction endonasale transphénoïdale est illusoire. Malgré tout, l'ablation totale de la tumeur est impossible, on doit se contenter le plus souvent d'une résection partielle. La proximité des gros vaisseaux du cercle de WILLIS, la gaîne angiomateuse péri-tumorale, la présence des nerfs optiques, les adhérences au plancher du III[e] ventricule rendent l'abord de la région très délicate. D'autant plus d'ailleurs qu'il s'agit de crânes

d'hydrocéphales avec cerveau encombrant et fragile (Cl. VINCENT).

Les résultats sont — à part de rares exceptions — palliatifs. L'ablation de la poche kystique n'est jamais complète — parfois dangereuse — en raison de ses adhérences au III[e] ventricule, au sinus caverneux, aux artères de la base. La récidive est évidente.

Quant aux tumeurs massives, si elles sont relativement abordables en avant du chiasma, leur situation rétro-chiasmatique pose le problème de la section d'un nerf optique, d'une artère cérébrale, de l'inclusion de la carotide dans la tumeur, de la pénétration de la tumeur dans le III[e] ventricule, voire dans les noyaux gris centraux, de ce fait inextirpable.

Malgré une assez forte mortalité opératoire, l'intervention reste la seule solution pour ces malades. Tôt ou tard ce sont des aveugles ou des cachectiques, emportés par leur maladie dans des délais variables. S'il est prouvé toutefois que la radiothérapie a une action certaine sur la portion « solide » de la tumeur, sur l'adamantinome proprement dit, il n'en est pas de même de sa partie « kystique », dont l'accroissement est parfois d'une déconcertante rapidité, nécessitant des ponctions renouvelées. Les rayons X n'ont, sur le kyste, aucune influence, et le malade succombe.

Les cas heureux de guérison restent encore exceptionnels.

Chapitre III

I

SYMPTOMES OCULAIRES

Les ophtalmologistes sont parmi les médecins ceux qui peuvent les premiers alerter les neuro-chirurgiens, car toute tumeur de la région hypophysaire détermine deux phénomènes :

a) une compression directe des voies optiques, qui intéresse au premier chef le chiasma, parfois les bandelettes optiques, parfois les nerfs optiques. L'expression clinique en est le syndrome chiasmatique, qui a lui seul, possède une énorme valeur de localisation. Le chiasma est un organe d'une extrême fragilité dûe à sa différenciation anatomique et fonctionnelle très poussée. Toute lésion de ses fibres sera objectivée par des modifications très précises du champ visuel qui permettront de connaître le siège exact du trouble. Parallèlement, les fibres comprimées vont dégénérer et déterminer une atrophie qui évoluera irrémédiablement vers la cécité, si l'on est pas intervenu. Nous verrons que l'expression clinique ne corespond pas rigoureusement à l'importance de la compression.

b) Un syndrome d'hypertension crânienne, objectivé par la stase papillaire, d'aspect très variable.

Tous ces phénomènes se trouvent intriqués en proportion diverse et au point de vue clinique, il nous faut étudier les symptômes selon leur ordre d'apparition.

I. — Tous les auteurs sont d'accord pour insister sur la fréquence du trouble visuel qui est le premier en date à inquiéter le malade : *la baisse de l'acuité*. C'est, dit CHRISTIANSEN, le signe proéminent des tumeurs hypophysaires. C'est d'ailleurs le plus fréquent. Il ne manque pour ainsi dire jamais.

C'est d'abord une sensation de brouillard, de voile devant les yeux, qui persiste quelque temps, et se complète, ou bien il s'agit d'obnubilations visuelles passagères, qui persistent et inquiètent le sujet. Habituellement plus marquée d'un côté, elle atteint rapidement le deuxième œil, si bien qu'on a pu grouper les cas selon leur importance.

— Près de la moitié des malades se présentent avec une acuité inférieure à 1/10 de chaque œil.

— Un quart ont une acuité bilatérale comprise entre 1/10 et 10/10.

— Un quart ont une baisse unilatérale inférieure à 1/10, l'autre œil étant sensiblement normal.

Parfois la baisse de l'acuité est d'une brusquerie étonnante, et nous avons relevé le cas d'une petite malade qui un matin au réveil fut prise de céphalée intense, avec phénomènes visuels, brouillards, sensation de papillons brillants du côté gauche. Cette crise dura 24 heures. Le lendemain l'œil gauche était aveugle, cécité définitive.

Les causes de baisse de l'acuité sont nombreuses, et bien souvent à cette période de début, l'examen du fond d'œil est complètement négatif, il n'y a pas le moindre signe d'atrophie, même si un des deux yeux est déjà aveugle. Il serait dangereux pour le malade d'envisager une hypothèse infectieuse ou toxique, de poser pour probable une névrite retrobulbaire banale, dangereux et peut-être néfaste aussi l'institution d'un traitement toxique par lui-même et retardant un traitement chirurgical d'une autre importance.

Mais elle acquiert une grande signification pronostique. La compression directe des voies optiques par la tumeur évolue vers une atrophie optique du type primitif qui s'établit théoriquement de façon précoce et lentement progressive. L'hypertension crânienne à des degrés divers, est également en cause, devant aboutir, si elle persiste, à une atrophie du type secondaire, d'apparition plus tardive, en réalité souvent rapide. Dans de nombreux cas, les deux phénomènes sont intriqués et si les examens ophtalmoscopiques n'ont pas été régulièrement pratiqués, on ne peut savoir au juste ce qui revient à chacun. En tout état de cause, dit très justement Vigo CHRISTIANSEN, le fait que l'examen du fond d'œil se présente tout à fait normal, tandis que l'acuité visuelle est plus ou moins compromise, nous invite à ne jamais ignorer l'affirmation de nos malades, quand ils nous assurent que leur vision a faibli.

II. — Ceci implique la recherche soigneuse, minutieuse même, du *champ visuel.*

Si on néglige en effet, cet examen soigneux, l'affection évoluant, et la cécité survenant, on manquera la chance de faire un diagnostic en de nombreux cas très simple dès la seule vue du schéma obtenu. Combien de malades sont presqu'aveugles sans qu'il soit possible de connaître l'ordre d'apparition des troubles, ce qui ne saurait qu'égarer le diagnostic. C'est le mérite de CUSHING et WALKER, d'avoir attiré l'attention sur ce point qu'une mesure périmétrique attentive permet de déceler ces tumeurs alors que l'ophtalmoscopie est encore négative.

Les méthodes de l'examen, qui peut être immédiatement rapide, doivent retenir l'attention. Beaucoup d'auteurs se contentent d'une recherche périmétrique avec des index blancs. La valeur du résultat ne saurait être suffisante. Nombreux sont les cas en effet, où l'utilisation de petits index colorés a une haute significa-

tion. Là où l'on trouve une hémianopsie en secteur pour le blanc, déjà l'hémianopsie temporale est complète pour les couleurs, et l'on ne saurait trop insister sur la signification des achromatopsies, véritable préfiguration de l'avenir rapproché. MAGITOT et ROSSANO sont revenus sur ce point en 1936, pour signaler l'intérêt des spots lumineux colorés, précis, rapides, identiques aux divers examens.

C'est la situation respective de la tumeur et du chiasma qui conditionne le type de modification périmétrique, le degré et la rapidité d'évolution rendant compte de l'importance de la compression et du nombre des fibres atteintes.

Le syndrome chiasmatique des tumeurs hypophysaires a été exposé tout au long par FAVORY dans sa thèse en 1926. Les tumeurs de la poche de RATHKE ne se distinguent en rien des autres tumeurs de la région.

Les unes à point de départ inférieur vont exercer une compression sous le chiasma vers le haut et en avant. Elles provoquent une atteinte temporale du champ visuel, d'abord quadrantale supérieure, avec conservation des fibres maculaires.

Les autres suprasellaires d'emblée, exercent leur action vers le bas. Il en résulte une atteinte quadrantale inférieure, fréquemment associée à une lésion des faisceaux maculaires, peut-être dûe à une fragilité spéciale de leurs fibres.

Le signe le plus précoce sera donc théoriquement une hémiachromatopsie temporale ou bi-temporale en quadrant supérieur ou inférieur, alors qu'on ne trouvera qu'une petite encoche pour le blanc, passée facilement inaperçue. C'est la « phase première » qu'à décrite CUSHING. Mais en fait ce début est vite dépassé, on le note rarement. Rapidement c'est l'aspect d'une hémianopsie temporale qui empiète sur le champ maculaire, voire même sur le champ nasal, avec inégalité manifeste

d'un œil sur l'autre. Pourtant la constatation précoce d'un trouble temporal serait de nature à hâter une intervention très précoce, moins difficile, très certainement plus efficace.

En pratique plus de la moitié des cas se présentent avec une hémianopsie bitemporale typique. Ce symptôme fondamental implique avec tout le contexte clinique, une exploration. Nous voudrions insister ici sur la notion de temps à ne pas perdre, et dont bénéficiera le malade. Les neuro-chirurgiens ont acquis l'habitude de ne pas s'attarder à des examens neurologiques prolongés. Un faisceau d'arguments précis, bien contrôlés, emportent leur décision. Ici l'évolution d'une perturbation visuelle aussi nette, chez un sujet jeune, chez lequel on constate par ailleurs des signes de valeur d'hypertension crânienne, ou de troubles progressifs des fonctions hypophysaires ou infundibulo-tubériennes, doit faire prévoir dans une certaine mesure la nature de la tumeur dont l'avenir est connu.

Dans bien des cas, les perturbations du champ visuel ne sont pas aussi nettes. Le rétrécissement est irrégulier, inégal d'une côté à l'autre :

— Hémianopsie temporale d'un côté, achromatopsie temporale de l'autre,
— Hémianopsie temporale, cécité de l'autre,
— Achromatopsie temporale, cécité de l'autre.

Si le trouble temporal est encore précis, conservant toute sa valeur, il est malheureusement des cas où la cécité le masque. Seule est conservée une légère perception lumineuse. Cette rapidité d'évolution est précisément le fait des lésions tumorales. En quelques semaines le rétrécissement a gagné les champs nasaux inférieurs, puis tout le champ visuel. C'est ce que THIÉBAUT et GUILLAUMAT ont appelé « formes dépassées ».

A côté de ces aspects assez classiques, il faut mentionner différents types périmétriques rencontrés au

cours du développement des crânio-pharyngiomes. Ce sont à côté des hémianopsies en secteur, toute une série de scotomes colorés sans schématisation précise, d'ilôts de vision conservée on ne sait pourquoi, de forme très variable, de scotomes centraux ou paracentraux. En réalité, on conçoit qu'ils sont dus à des zones d'inégales compressions, certaines fibres se trouvant épargnées aux dépens de fibres voisines. Mais la compression isolée d'un nerf optique intra-crânien peut être aussi en cause.

On peut également, en dehors du type bi-temporal qui est par excellence l'aspect du syndrome chiasmatique, rencontrer des hémianopsies homonymes. A première vue déroutante, cette éventualité est cependant possible. Il suffit que la cause compressive se situe latéralement par rapport au chiasma, et s'exerce sur une bandelette plus que sur l'entrecroisement (THIÉBAUT et GUILLAUMAT l'ont noté dans 6 % de leurs cas. Nous l'avons signalé sur l'une des 12 observations citées plus haut. Dans les observations de Saine-Anne, nous en avons relevé 2 cas). Le diagnostic est alors délicat, mais il ne faut pas oublier que les voies optiques intracérébrales commencent immédiatement en arrière du chiasma, que les crânio-pharyngiomes peuvent être rétro-chiasmatiques, et que les hémianopsies homonymes ne sont pas toujours dues à des lésions très postérieures. Ici comme toujours, la valeur d'une achromatopsie est aussi grande.

Il est exceptionnel de rencontrer une hémianopsie bi-nasale, par double tumeur comprimant les deux angles du chiasma.

Si l'un des yeux est aveugle, il ne sera pas possible de dire si l'hémianopsie observée à l'autre œil est homonyme ou bi-temporale. C'est ici une question de discrimination pour laquelle le contexte clinique est d'un

grand secours. Nous assisterons souvent à ce stade évolutif si rapide à se constituer parfois, mais nous répétons qu'on ne saurait l'attendre pour intervenir.

III. — *Quant à l'examen ophtalmoscopique,* il ne reste pas toujours négatif, tant s'en faut. Près de 90 % des malades ont des troubles du fond d'œil, sur 98 % de sujets atteints de troubles visuels.

Le caractère dominant est *l'atrophie optique dite primitive.* Il s'agit d'une dégénérescence Wallérienne des fibres optiques qui exige un temps assez long pour se manifester, à la suite de l'interruption sévère de la conduction nerveuse due à la compression. Celle-ci étant inégalement répartie, on conçoit la variabilité des aspects rencontrés.

Typiquement la papille offre une pâleur généralisée ou localisée à l'un de ses segments, ses bords sont nets, le calibre des vaisseaux artériels étant plus ou moins rétrécis. C'est là l'aspect complet, définitif, qu'accompagne la baisse considérable de l'acuité, et l'extension progressive de la tache aveugle.

Parfois on peut saisir une sorte de *stade préatrotrophique de début* caractérisé par un aspect un peu pâle et jaunâtre d'une papille à bords nets, avec vaisseaux normaux, susceptible de rétrocéder après l'intervention.

Mais l'aspect aussi caractéristique est rare. Dans les tumeurs suprasellaires, la stase s'associe à l'atrophie.

Théoriquement dans les tumeurs du chiasma (d'abord sous-chiasmatiques, puis sus-chiasmatiques et suprasellaires) l'atrophie persiste blanche et nette, malgré les troubles de tension intra-crânienne et même si ceux-ci sont considérables, il n'y a pas de phénomènes de stase papillaire si la lésion locale qui comprime les nerfs optiques empêche le liquide céphalo-rachidien de s'accumuler dans leurs gaines. Cette opinion de CUSHING se vérifie dans les cas de grosses tumeurs devenues intra-

cérébrales. CHRISTIANSEN le constate également. Cependant il y a des phénomènes de stase, non pas l'aspect saillant, bombé permettant d'affirmer un œdème véritable, mais bien plutôt une image plus estompée : bords papillaires radiés, un peu flous, vaisseaux minces, la tache aveugle ne s'agrandit pas, les alentours de la papille ont un aspect velouté, mais sans exsudats, ni hémorragies.

La différence entre cet aspect trouble si difficile à apprécier et le type d'œdème plus franc est pour CHRISTIANSEN directement en rapport avec la croissance plus ou moins rapide de la tumeur.

Quant à l'œdème véritable, sa constatation est simple, associé aux autres troubles d'hypertension intracrânienne. C'est un phénomène bilatéral, symétrique ou prédominant d'un côté, accompagné de la turgescence des vaisseaux veineux, et fréquemment d'hémorragies. Son aspect est rarement retrouvé à l'état pur.

Dans l'ensemble les troubles ne sont pas symétriques, tout comme les manifestations visuelles, et leur groupement est très variable (HARTMANN, GUILLAUMAT)

1° Tantôt il n'y a ni stase, ni atrophie à quelque degré que ce soit.

2° Tantôt une stase franche en cas d'œdème saillant des papilles.

3° Tantôt un œdème léger d'une papille avec vaisseaux dilatés et sineux.

4° Tantôt une simple pâleur d'ensemble, ou simplement d'un secteur papillaire.

5° Tantôt association complexe d'œdème et d'atrophie, quel que soit le degré des lésions et leur importance réciproque.

Ce groupe, certainement le plus habituellement rencontré, comprend ainsi des faits très différents d'atrophie sans stase, de stase avec légère décoloration d'une papille qui apparaît plus pâle que l'autre.

On y peut ranger aussi les aspects dans lesquels l'atrophie est dûe aux effets d'une stase prolongée, ou inversement, d'une stase post-atrophique, fréquente manifestation des poches de RATHKE qui compriment directement les voies optiques avant de provoquer de l'hypertension crânienne.

Pour ainsi classer les malades il est nécessaire de les suivre attentivement et un temps suffisant pour constater la précession d'un phénomnèe sur l'autre.

6° Tantôt enfin, il peut s'agir d'un groupement particulier du type syndrome de Foster KENNEDY, caractérisé par une atrophie optique primitive d'un côté et une stase papillaire de l'autre.

Décrit en 1911, ce syndrome s'appliquait à la compression directe d'un nerf optique par une tumeur de la partie inférieure du lobe frontal. Il y avait production d'une névrite rétro-bulbaire vraie (avec scotome central) par une tumeur homolatérale. Une stase secondaire atteignant l'autre œil.

Il est bien évident qu'un crânio-pharyngiome suprasellaire qui se développerait à bas bruit dans un lobe frontal — ce qui n'est pas une rareté — provoquerait aisément ce syndrome.

Mais on peut faire ici deux objections. D'une part, certaines tumeurs à évolution lente, situées à distance du nerf optique peuvent s'accompagner de symptômes analogues. D'autre part, si l'élément « hypertension intra-crânienne » intervient, le syndrome de Foster KENNEDY perd une partie de sa signification, les signes de compression du nerf optique étant alors sans valeur localisatrice.

En fait œdème papillaire et atrophie marchent souvent de pair, quelle que soit l'explication pathogénique qu'on puisse invoquer, et quelles que soient les tumeurs en cause, et Cl. VINCENT de s'exprimer en ces termes :

« c'est un problème excessivement épineux, très difficile à résoudre qui se pose en clinique dans de nombreux cas. S'agit-il d'atrophie post-stase, ou d'un œdème secondaire à l'atrophie ? Ou bien atrophie et œdème marchent-ils de pair ? ».

Pourtant le rôle de l'ophtalmologiste n'est pas simplement de dire s'il y a une stase ou une atrophie optique, mais précisément de distinguer autant qu'il est possible si l'atrophie est secondaire à la stase ou primitive d'emblée, autrement dit d'éliminer ou d'affirmer une compression des voies optiques. En effet, « si l'atrophie post-stase répond aux cas habituels de l'évolution progressive de la stase papillaire, l'atrophie avec stase secondaire s'observe surtout au cours de l'évolution des tumeurs de la région chiasmatique, déterminant d'emblée, une atrophie par compression directe des voies optiques, puis plus tard une stase liée à l'hypertension crânienne » (VELTER).

Il faut retenir, en conclusion, les signes en faveur d'une atrophie primitive. La papille peut n'être pas franchement décolorée, restant un peu rosée. La stase reste discrète, n'entraînant pas d'aspect gonflé péripapillaire. Il n'y a pas d'exsudats, pas d'hémorragies. Les vaisseaux sont grêles, ni dilatés, ni tortueux comme dans l'atrophie post-stase.

Fait essentiel, la grosse baisse de l'acuité visuelle concomitante ne peut qu'être rapportée à une atrophie, n'étant pas du tout en rapport avec l'aspect même du fond d'œil.

IV. — On a signalé d'autres troubles oculaires :

— *La photophobie* est assez rarement rencontrée. Elle est le témoin d'une irritation qui simule quelquefois une méningite tuberculeuse. Sa valeur est la même que celle des signes méningés qu'elle accompagne généralement.

— *L'exophtalmie.* C'est un signe très banal au cours des affections crâniennes. Il s'observe aussi bien dans les tumeurs de la fosse postérieure que dans n'importe quelle autre tumeur plus antérieure. On a invoqué un trouble hypophysaire un principe « exophtalmiant » pour essayer de lui trouver une cause. Elle n'a quelqu'intérêt que si l'on a pu éliminer toute cause orbitaire.

— *Les paralysies oculaires.* Il faut opposer la paralysie du VI fréquente et banale dans toute affection crânienne, qui n'a aucune valeur localisatrice, à la paralysie du III, de beaucoup plus importante. Souvent on trouve au cours de l'évolution des crânio-pharyngiomes un léger degré de ptosis, ou une paresse des mouvements pupillaires. Certaines observations comportent des troubles des mouvements associés des yeux (paralysies de fonction). Si l'atteinte est dissociée il y a probabilité de lésion du nerf dans la paroi du sinus caverneux. Les paralysies de fonction signant à elles seules une atteinte du pédoncule cérébral.

Une simple diplopie, souvent légère, n'a donc qu'un intérêt restreint. Toute autre est la valeur d'une paralysie du regard horizontal ou vertical. De toutes façons c'est leur association au contexte clinique qui permet de leur donner toute leur signification. De même s'il apparaît une anesthésie cornéenne, ou d'autres troubles qui sont du domaine du trijumeau (troubles neuro-paralytiques).

V. — *Le syndrome radiologique* sur lequel l'ophtalmologiste peut compter pour éclaircir les résultats de ses investigations, est caractérisé lui aussi par l'association de signes radiologiques d'hypertension intracrânienne et de signes locaux centrés sur la selle turcique.

Les symptômes dus à l'hypertension, surtout très nets chez les enfants, sont avant tout l'hydrocéphalie : augmentation du volume du crâne, semé de taches que

sont les « empreintes digitales » classiques, disjonction des sutures, dont la déhiscence va jusqu'à 1 cm. 5 ou 2 cm., quelquefois plus encore, tendance au nivellement horizontal de la base du crâne.

Les signes locaux sont les modifications de la selle turcique — excavation de son plancher, avec amincissement du toit du sinus sphénoïdal — ou élargissement global de son profil qui paraît largement arrondi — ou destruction de ses parois avec érosion — parfois disparition complète des apophyses clinoïdes. La selle alors semble manquer si la lame quadrilatère est elle aussi détruite.

Le signe *pathognomonique* qui permet à lui seul d'affirmer le crânio-pharyngiome est la présence de *calcifications,* intra ou supra-sellaires, isolées ou en guirlandes, au sein d'une ombre qui surplombe la région hypophysaire. Elles correspondent à ces globes épidermiques calcifiés, ou à ces formations d'émail qu'on découvre sur les préparations histopathologiques.

Quant à la ventriculographie, elle permet d'affirmer un degré plus ou moins important d'hydrocéphalie intra-ventriculaire, de noter une déformation du III[e] ventricule, ou même d'un ventricule latéral, dans les cas où le kyste s'étend loin au-delà de ses limites habituelles.

II

DIAGNOSTIC

Ainsi voit-on la diversité des aspects rencontrés et les difficultés qu'il peut y avoir à émettre une opinion précise et immédiate tant sur les troubles eux-mêmes que sur leurs causes. « Dans l'évolution des tumeurs hypophyso-chiasmatiques, dit CHRISTIANSEN, il n'y a pas de parallélisme entre les symptômes sévères d'atteinte des voies optiques et les résultats obtenus par l'examen ».

Pourtant notre but est d'atteindre un diagnostic assez précis pour tenter de prévoir à la fois le siège et la nature de la tumeur — ce qui ne peut qu'aider l'opérateur —.

Souvent premiers signes en date, les symptômes oculaires permettent un diagnostic de localisation à l'étage antérieur du crâne, qui est rendu possible grâce à l'association des altérations périmétriques à celles du fond d'œil (DE MARTEL). En ce qui concerne les modifications du champ visuel leur valeur n'est pas contestable. Nous venons de voir qu'il n'en est pas ainsi pour l'atrophie et la stase. Rappelons aussi que la date d'apparition des troubles oculaires n'est pas toujours au premier plan : qu'il s'agisse d'un enfant où l'hydrocéphalie est le trouble majeur, qu'il s'agisse de tumeurs longtemps intra-sellaires, qu'il s'agisse de tumeurs à développement rapide et facile en plein lobe frontal, qu'il s'agisse

de nerfs optiques anatomiquement longs qui s'opposent à la compression par un déplacement temporairement suffisant.

Quoi qu'il en soit, l'atteinte des voies optiques est inéluctable. Elle se réalise progressivement au milieu des troubles somatiques et neurologiques qui inquiètent le sujet d'une façon inégale. Dans tous les cas les fibres optiques dégénèrent au niveau du chiasma du fait d'un agent extra-chiasmatique.

I. — Le diagnostic est donc de difficultés très inégales et doit être sans aucun doute, envisagé selon l'âge des malades.

Chez l'enfant, c'est le diagnostic de la cause d'une hydrocéphalie. Qu'il s'agisse de *tumeurs de la fosse postérieure* ou *d'hydrocéphalie pure congénitale,* on constate des signes oculaires caractérisés par une baisse de la vision, l'apparition de stase et souvent d'atrophie. Certainement la stase papillaire est ici le signe majeur. Mais on n'observe guère ces multiples modifications du champ visuel propres aux affections chiasmatiques.

Chez l'adolescent, où dominent les troubles morphologiques, mis à part l'*adénome de l'hypophyse* qui est relativement rare, la grande cause de troubles chiasmatiques est le *gliome du chiasma,* qui détermine une baisse de l'acuité, un rétrécissement irrégulier et bizarre du champ visuel, quelquefois cependant de type hémianopsique, enfin une atrophie optique à bords nets avec association possible de stase. Ces troubles sont bien voisins de ceux observés dans les crânio-pharyngiomes. Mais ici les lésions sont conditionnées par un processus interstitiel du chiasma lui-même. La baisse de la vision est particulièrement rapide. L'atrophie optique prédomine avec netteté, plus ou moins dissociée d'un côté à l'autre. L'hémianopsie est beaucoup moins typique, plus souvent irrégulière. Un signe radiologique de valeur s'y associe : l'élargissement important d'un trou optique.

Chez l'adulte, après avoir éliminé l'*adénome chromophile,* qui ne comporte pas de troubles oculaires, on retient l'*adénome chromophobe* qui se manifeste par le même syndrome adiposo-génital et chiasmatique que les tumeurs de la poche de RATHKE. Cependant pour les distinguer, le syndrome chiasmatique serait le plus souvent franc, plus absolu dans ses limites dès le début, et au cours de sa constitution : bien localisé au quadrant temporal supérieur puis inférieur, puis au quadrant nasal supérieur puis inférieur, d'aspect régulier d'emblée ce qui n'est pas le cas des crânio-pharyngiomes. D'autre part l'hypertension crânienne fait défaut, l'adénome restant intra-sellaire.

Les arachnoïdites opto-chiasmatiques présentent également des signes trompeurs : atrophie de type névritique avec scotomes, rétrécissements concentriques, irréguliers du champ visuel, parfois de type hémianopsiques. Mais il manque l'association de troubles morphologiques et génitaux.

Chez les sujets âgés les *méningiomes supra-sellaires* donnent eux des aspects de névrite rétro-bulbaire avec scotome central ou para-central, et un aspect de stase à l'œil opposé avec conservation de la vision, assez caractéristiques pour imposer le diagnostic. Le scotome s'élargit pour envahir tout le champ visuel. Il ne persiste guère qu'un petit îlot périphérique.

Nous mentionnerons enfin l'*encéphalite du III^e^ ventricule.* Isolé par Clovis VINCENT, ce trouble non tumoral, peut déterminer par contiguïté toute la série la plus pure des troubles chiasmatiques tant chez l'enfant que chez l'adulte. Il y a à la fois hydrocéphalie du ventricule, compression chiasmatique directe, troubles neurologiques associés, simulant tous les syndromes de la région (DROGUET).

Enfin certaines affections rares doivent être mentionnées, pouvant comprimer les voies optiques à divers

degrés : les ostéomes, rares — les tumeurs du III[e] ventricule — les tumeurs parasitaires — les cholestéatomes — les tératomes par inclusion de la première dépression branchiale — les chondromes — les anévrismes des vaisseaux de la base du crâne. Les pinéalomes enfin, dans lesquels on observe des troubles des fonctions associées des oculo-moteurs.

On voit qu'à lui seul l'examen ophtalmologique ne saurait suffire à poser le diagnostic, même dans les cas où les troubles qui intéressent l'oculiste sont au premier plan, ce qui oblige à remarquer que le spécialiste doit être avant tout un médecin qui se doit de reconnaître lui-même la valeur de symptômes extra-oculaires, sans le secours desquels toute discussion risque de rester stérile. Ainsi la clinique générale garde-t-elle ses droits, ainsi l'ophtalmologiste doit-il être aidé par un bon examen radiologique qui peut être d'un précieux secours.

II. — Nous n'insisterons pas sur la technique nécessaire à l'obtention d'un bon cliché. Disons cependant qu'il est indispensable de demander deux clichés du crâne, un profil droit et un profil gauche centrés tous deux sur la selle turcique, afin de mieux apprécier les déformations.

— Les signes relevant de l'hypertension intra-crânienne n'ont rien de spécial aux crânio-pharyngiomes, grosse boîte crânienne, disjonction des sutures, empreintes digitales, aplatissement de l'étage antérieur de la base du crâne — mais en l'absence de signes ophtalmoscopiques précis — comme dans le cas de l'enfant — ils prennent leur importance. Chez l'adulte ils font défaut.

— La selle turcique est pratiquement toujours modifiée, mais les aspects sont différents suivant le point de départ de la tumeur.

Née sous l'hypophyse, la tumeur entraîne une excavation du plancher de la selle, une usure de la paroi postérieure, parfois un effondrement de la lame quadrilatère.

Intra-sellaire, la tumeur provoque un agrandissement excentrique de la selle, tout comme on le voit dans un adénome. Puis les clinoïdes sont erodées, soulevées. La selle prend un aspect évasé vers le haut, et finalement paraît presque complètement détruite : tous ces caractères étant communs à toutes les tumeurs hypophysaires.

Les tumeurs supra-sellaires peuvent rester complètement muettes, la selle restant normale. Mais dans un grand nombre de cas elle paraît petite, aplatie par la tumeur. Les clinoïdes sont usées, détruites, les postérieures plus que les antérieures. Le plancher de la selle n'est pas déprimée dans le sinus.

— Aucun de ces signes ne permet d'affirmer le crânio-pharyngiome. Seules des calcifications surajoutées sont susceptibles d'éclairer le diagnostic. Elles existent dans près de 75 % des cas, et sont pour ainsi dire pathognomoniques. On note au sein d'une zone qui paraît assez dense de petites nodules opaques, irréguliers, disséminés sans ordre dans la région sellaire, parfois disposés en ligne formant feston ou guirlande à la périphérie de la tumeur. Leur siège d'élection est la région supra-sellaire; on arrive assez facilement en comparant les deux profils à les situer par rapport aux repères osseux, et à obtenir une idée de la tumeur.

Parfois intra-sellaires, ces calcifications sont alors presque toujours associées à des guirlandes supra-sellaires.

L'écueil est de les confondre avec des fragments osseux, des opacités vasculaires, des calcifications nées de tumeurs d'autre nature (méningiome ou gliome) comme il est possible d'en rencontrer dans une tumeur de la gaîne du nerf optique par exemple.

— Souvent ainsi le diagnostic est posé assez rapidement, mais il faut bien le dire, ce n'est qu'à la lumière des observations précédentes qu'on soupçonne la poche de RATHKE. Muette, la radiographie entraine la recherche d'autres symptômes que l'on demande à la ventriculographie, qui peut faire apparaître à la fois les déformations ventriculaires et des calcifications passées inaperçues.

D'autres clichés peuvent être pratiqués, qui peuvent rendre compte des troubles de croissance du squelette, fonction de troubles hypophysaires.

***

On ne peut donc pas dire qu'un symptôme plus qu'un autre puisse affirmer le crânio-pharyngiome. L'association de plusieurs troubles est absolument nécessaire.

Manquant rarement les troubles oculaires permettent d'alerter le neuro-chirurgien par des troubles chiasmatiques d'origine tumorale. L'examen radiologique permet de fixer une image anormale de la selle turcique et de soulever l'hypothèse probable d'une poche de RATHKE.

Les troubles souvent dissociés d'ordre morphologique affirment la part de l'hypophyse particulière aux tumeurs sellaires (précocité psychique, puis arrêt du développement et infantilisme — ou bien excès de développement des caractères sexuels secondaires à un âge précoce sans apparition des règles, chez un individu petit — ou bien gros retard morphologique malgré des règles régulières et précoces — ou bien troubles pileux, règles normales puis aménorrhée — ou bien absence totale de règles, psychisme puéril, morphologie normale).

Certains signes neurologiques ont cependant une bonne valeur : crises transitoires d'hypertension crânienne avec phénomènes céphalalgiques, obnubilations visuelles, troubles de la conscience, troubles végétatifs, phénomènes moteurs de type comitial ou tonique.

CUSHING opérait ses malades sur la foi des signes hypophysaires et des signes radiologiques. Il faisait un diagnostic exact quarante-cinq fois sur soixante-sept interventions. Il faut aujourd'hui faire mieux si possible avec l'aide de l'ophtalmologie. Mais sauf les calcifications, aucun signe à lui seul n'a de valeur absolue.

Il faut que le spécialiste s'entoure des précautions indispensables d'examen : joigne à une périmétrie soigneuse l'examen attentif du fond d'œil, discute avec prudence des troubles visuels au début mal déterminés, ne conclue pas à une névrite rétrobulbaire de cause inconnue avant d'élargir autant qu'il est possible le contexte clinique.

OBSERVATIONS

Nous présentons ici quelques observations inédites, relevées parmi une quarantaine de cas opérés par le Docteur PUECH, Neuro-chirurgiens de l'hôpital Sainte-Anne. Nous voulons ici lui exprimer notre gratitude pour l'amabilité avec laquelle il a mis à notre disposition sa riche documentation.

Toutes ont été anatomiquement contrôlées. Les examens oculaires ont été pratiqués soit par le Docteur HARTMANN, soit par le Docteur PRIEUR, soit le plus souvent par le Docteur DESVIGNES.

Certains malades ont pu être suivis assez longtemps. Beaucoup ont été réopérés pour des récidives. D'autres comme cela est malheureusement fréquent ont été trop vite perdus de vue.

On verra combien les troubles visuels sont importants. La baisse de l'acuité étant souvent très accusée, plus de la moitié des malades étant aveugles d'un œil.

Les modifications périmétriques sont constantes, les troubles des secteurs temporaux entraînant le diagnostic formel de localisation.

On verra les différents aspects du fond d'œil. La stase est très souvent constatée, mais les phénomènes atrophiques sont eux aussi assez évidents pour que l'on puisse affirmer la compression sévère des voies optiques. Parfois, il est possible de penser que l'atrophie est primitive.

I. — *Par... Robert, 6 ans.*

Début de l'affection par des crises comitiales à 5 ans. En même temps importante baisse de la vision. On note d'emblée un peu d'exophtalmie et une nette asymétrie du regard.

Le 31 août 1938, l'examen oculaire constate la baisse d'acuité importante : OD voit la main ; OG ne voit rien. Le champ visuel est difficile à prendre. Les pupilles sont en mydriase, avec des réflexes affaiblis. La motilité oculaire est normale quoique difficile dans le regard vers le haut.

Fond d'œil : papilles blanches, à bords œdémateux, veines dilatées et sineuses. Le Docteur Desvignes qui fait l'examen précise qu'il n'est pas possible de dire si la stase succède à l'atrophie ou inversement. La baisse brusque de l'acuité étant en faveur cependant d'une atrophie post-stase.

Radio : selle déformée, ombre plus ou moins calcifiée, piriforme, supra-sellaire. Les clinoïdes sont détruites. Il y a une grosse hydro-céphalie interne.

Opération le 10 septembre 1943 avec le diagnostic de crânio-pharyngiome calcifié. On trouve une tumeur rétro-chiasmatique, recouverte d'une lame translucide qu'on ponctionne. 40 cc. de liquide typique avec ses paillettes brillantes de cholestérine. La tumeur refoule en avant le chiasma et les nerfs optiques. Sa portion « solide » est extirpée par morcellement. Il s'agit d'un tissu charnu contenant des calcifications.

7 *octobre* 1943. OD voit la main. OG ne voit rien.

Atrophie optique à bords flous des deux côtés.

Janvier 1944 : atrophie optique à bords nets. L'enfant a grandi et va bien.

Le 2 avril 1944, l'enfant subitement se plaint de la tête. On constate une tension du volet de trépanation, et l'on ponctionne le kyste qui s'est reformé.

II. — *Gau... Danielle, 6 ans 1/2.*

Entre dans le service *le 7 mai* 1946 pour des crises comitiales qui remontent à deux ans : crises typiques mais de longue durée.

suivies d'hémiparésie droite transitoire, et de paralysie transitoire du VI droit. L'enfant se plaint de troubles visuels imprécis, et l'apparition de céphalées et de vomissements attire l'attention. En effet, un examen ophtalmologique fait découvrir : une stase papillaire bilatérale, surtout marquée à gauche, et un rétrécissement temporal du champ visuel de ce côté.

L'examen général met en évidence des phénomènes discrets : parésie faciale droite, parésie du VI droit avec strabisme convergent.

La radio reste muette et on porte le diagnostic de gliome du chiasma.

13 *mai* 1946 : intervention. Volet frontal droit. Dure-mère tendue. On découvre une volumineuse tumeur refoulant en dehors le nerf optique droit. On évacue 140 cc. de liquide jaunâtre riche en cholestérine. La tumeur est supra-sellaire, inter-opto-chiasmatique, altérant notablement le nerf optique gauche. On enlève tout ce qu'il est possible de cette masse qui contient de nombreuses calcifications. Suites opératoires simples.

L'examen histologique précise l'aspect polymorphe du tissu tumoral. Tissu conjonctif jeune, vaisseaux gorgés de sang, zones de type épithélial. Inclusions calcifiées et colloïdes : crânio-pharyngiome.

Les clichés réexaminés après l'intervention permettent de retrouver une ombre supra-sellaire assez étendue, avec quelques zones plus denses, mais dont l'aspect n'avait pas permis d'affirmer les calcifications pathognomoniques.

Sortie en bon état général, l'enfant revient *le 29 octobre* 1946 pour un syndrome franc d'hypertension crânienne. L'examen ophtalmologique du Docteur Desvignes montre : une grosse baisse de l'acuité : 1/20 à droite, 7/10 à gauche, une indiscutable perte du champ temporal OD, alors que l'amputation du champ de l'OG avait disparu après l'intervention. A l'ophtalmoscope une importante stase bilatérale avec hémorragies du côté droit. La compression des voies optiques droites est certaine.

Le 11 novembre : ponction du kyste qui s'est reformé. 110 cc. du même liquide typique. La ponction est interrompue par l'appa-

rition de céphalées.

Puis les troubles de la conscience, temporairement soulagés reprennent, accompagnés de vomissements, et de céphalées. A nouveau on tente une ponction *le 4 décembre*. Mais l'enfant ne supporte pas une telle décompression et succombe peu après.

III. — *Tik... Georgette, 6 ans 1/2.*

Début des troubles en 1941 par un petit syndrome méningé, avec photophobie, céphalées, insomnies, troubles du caractère, au cours d'une varicelle.

Antécédents : à l'âge de 4 ans, chute sur le front, avec enfoncement osseux encore perceptible.

18 *mars* 1941 : examen oculaire : photophobie intense, l'enfant présente un strabisme alternant dû à une hypermétropie simple.

L'examen du fond d'œil révèle une stase bilatérale : gros œdème, contours papillaires flous, vaisseaux flexueux et turgescents.

Ces constatations entraînent un examen neurologique complet qui s'avère à peu près négatif : motricité normale, pas de syndrome pyramidal ni cérébelleux, sensibilité normale. Vision normale. Légère diminution de la sensibilité cornéenne bilatérale.

Radios : sutures distendues, petites opacités supra et rétro-sellaires.

Le syndrome d'hypertension crânienne est évident, mais c'est sur la foi de nouvelles radiographies qu'il est possible de faire le diagnostic de crânio-pharyngiome.

Nouvel examen oculaire. Acuité 8/10 OG 4/10 OD. Les champs visuels paraissent intacts.

Opération le 25 mars 1941. Le nerf optique droit est engainé de méninges épaissies et vascularisées. Tumeur rétro-chiasmatique située entre les bandelettes. Ponction d'un kyste : 7 ou 8 cc. de liquide typique. Traitement radiothérapique.

Le 30 septembre. On peut noter un schéma périmétrique. Hémianopsie latérale homonyme gauche incomplète.

Acuité à gauche 5/10, à droite 7/10. A l'ophtalmoscope : stase persistante.

8 *octobre*. Ponction du kyste après ouverture du volet.

21 *octobre*. Acuité ODG 6/10. Champ visuel rétréci dans tous les secteurs. Papilles à bords estompés.

Revue en 1942. Acuité 8/10 ODG. Champ visuel rétréci concentriquement. Papilles pâles surtout du côté temporal. Vaisseaux un peu dilatés.

Le 21 *janvier* 1943. Même état.

11 *novembre* 1943. Papilles décolorées. Atrophie à bords nets. VODG : 8/10.

Revue en décembre 1944. Même état oculaire. Va bien. A grandi. Travaille bien.

IV. — *Coc... Louis*, 11 *ans*.

Apparition des troubles en *juillet* 1945. Examiné, radiographié et trépané à la Salpétrière en août 1945 par le Docteur Guillaume. Il s'agit d'un crânio-pharyngiome inopérable (volumineuse tumeur rétro-sellaire).

C'est un enfant intelligent, normalement constitué. Mais un peu excité, il se rend insupportable par le bruit qu'il fait. Hospitalisé à Henri Rousselle, puis à Sainte Anne pour céphalées, petits troubles de la marche, cécité de l'œil droit.

Examen : grosse bosse frontale droite, témoin du refoulement du volet osseux par l'hypertension intra-crânienne. Céphalées surtout droites. Examen neurologique négatif. *Examen oculaire* (23 *novembre* 1945) : vision nulle à droite. 8/10 à gauche. Champs visuels : cécité à droite. Amputation temporale à gauche. Fond d'œil : stase bilatérale avec atrophie plus marquée à droite.

Radio. Selle turcique augmentée de volume, élargie de quatre à cinq fois plus qu'une selle normale. Vastes calcifications supra et rétro-sellaires en guirlandes, typiques.

Intervention le 19 *décembre* 1945. Volet dans l'ancienne cicatrice. Ponction de la tumeur : évacuation de 300 cc. de liquide

typique, après recherche du ventricule qu'on ne trouve pas. Amputation du lobe pré-frontal. On réinjecte le kyste au sérum pour l'inciser. On découvre alors les limites du kyste qui est à la fois temporal, pariétal et occipital. Les parois sont charnues avec multiples petites calcifications typiques de poche de Rathke. Ablation de la partie antérieure de la poche pour examen histologique : crânio-pharyngiome.

4 *janvier* 1946. *Examen oculaire* : cécité OD. Amputation temporale du champ OG. Vision nulle à droite, voit passer la main à 10 cm. à OG. Fond d'œil : atrophie optique ODG presque complète. Bords papillaires irréguliers. Nystagmus horizontal dans les regards latéraux à droite comme à gauche.

L'observation de l'enfant dans les semaines qui suivent permet de noter l'apparition indiscutable d'un syndrome adiposo-génital : infiltration graisseuse des téguments.

17 *janvier* 1947. *Examen oculaire*. Atrophie optique à bords presque nets des deux yeux. Vision inchangée : nulle à droite. Perception lumineuse à gauche. Champs visuels inchangés : nuls à droite. Amputation temporale à gauche.

Phénomènes d'hypotension intra-crânienne passagers. Une exploration ne permet pas de trouver de liquide kystique *le* 23 *janvier* 1947.

A nouveau en mars 1947. Céphalées occipitales, vomissements, tension du volet. Les téguments continuent de s'infiltrer sous l'action du sérum (500 cc. par jour) indispensable pour lutter contre les vomissements.

Examen oculaire du 2 *mai* 1947. Revu par nous, cet enfant est toujours aveugle de l'œil droit. Il voit assez distinctement dans le champ nasal gauche. Atrophie optique bilatérale à bords nets. Pas de stase. Etat général stationnaire. L'enfant reste en observation.

V. — *Par... Michel*, 15 *ans*.

Hospitalisé *le* 9 *décembre* 1941 pour céphalées et syndrome d'hypertension crânienne. Se plaint depuis un mois d'un ptosis gauche

intermittent, avec parésie du VI. L'enfant est impubère, d'aspect adiposo-génital. Fréquemment il a des petites crises de narcolepsie.

Examen oculaire 13 *décembre*. OD : baisse de l'acuité à 3/10. OG : 10/10. On trouve un scotome central OD, et l'examen du fond d'œil met en évidence une grosse stase bilatérale.

Radio : selle profonde, creuse, calcifications intra-sellaires.

Opéré d'urgence le 15 *décembre*, on trouve une selle turcique vide, que surplombent des nerfs optiques très courts. Un kyste est ponctionné, ramenant 25 cc. de liquide typique. La situation du kyste fait penser à un gliome kystique du IIIe ventricule.

Suites opératoires simples. Les examens ophtalmologiques répétés montrent l'amélioration notable de la vision, rétablie à 7/10 OD. La disparition du scotome central OD. Mais les phénomènes de stase persistent, et même s'accentuent *le* 7 *janvier*. Le 13, on note des papilles floues et un peu décolorées, et une baisse légère de l'acuité OG à 9/10.

Le 9 *février*, l'enfant vomit. Le 11, on ponctionne le kyste qui contient 50 cc. de liquide. *Le* 22 *avril*, même opération. Renouvelée *le* 27 *avril* (60 cc.). *Le* 1er *juin* on réopère : la tumeur est inextirpable en raison de ses multiples adhérences. On prélève des fragments pour un examen histologique. *Le* 12 *juin*, l'enfant succombe.

Le laboratoire donne la réponse suivante : crânio-pharyngiome rétro-chiasmatique. Formations typiques épithéliales malpighiennes momifiées et calcifiées (type Malherbe) avec formations adamantinoïdes. *Fait rare et non banal* il y a pénétration de la tumeur dans le lobe postérieur nerveux de l'hypophyse (examen du Docteur Delarue).

VI. — *Fer... Carmen*, 15 *ans*.

Retard intellectuel. Age mental d'un enfant de 10 ans.

Retard du développement. Pas de puberté. Pas de règles. Aspect fixé à 11 ans.

Vomissements fréquents. Constipation. Pas de polydypsie.

Une crise récente : avec perte de connaissance sans convulsions. Crises répétées avec pâleur. Chute et perte de connaissance, depuis lors apparition de céphalées frontales, parfois erratiques.

Le 12 mai 1944. L'examen permet de mettre en évidence des troubles morphologiques dissociés : petite taille, seins développés malgré l'absence de puberté. Abdomen empâté, graisse douloureuse. Peau écailleuse d'aspect atrophique. Absence totale de poils axillaires et pubiens.

Du point de vue psychique : puérilité, maladresse, absence de mémoire.

Examen neurologique négatif.

Electro-encéphalographie : ondes lentes bradyrythmées témoins d'une tumeur de la base.

Métabolisme basal abaissé de 33 %.

Examen oculaire. OD : légère exophtalmie, perçoit la lumière, le secteur temporal paraît rétréci, atrophie optique, papille blanche à bords nets.

OG : 5/10. Champ visuel normal. Fond d'œil normal.

Nerfs crâniens normaux sauf une paralysie du VI droit.

Radiographie : hydrocéphalie évidente, déhiscence des sutures, empreintes digitales nombreuses. Selle élargie, profonde. Clinoïdes érodées, lame quadrilatère décalcifiée. Nombreuses calcifications intra et supra-sellaires. On porte aussitôt le diagnostic de crâniopharyngiome.

A l'intervention. On aborde par le côté droit. Volet frontal sur un os mince comme une feuille de papier. Hypertension de la dure-mère. On ponctionne un kyste : liquide vert noirâtre riche en cholestérine. C'est un volumineux kyste contenant 260 cc. de liquide typique devenu frontal sous-cortical. La région hypophysaire est abordée par une incision frontale médiane. On enlève la plus grande partie de la tumeur mais on laisse les zones adhérentes à la selle et aux nerfs optiques. Suites simples.

7 août 1944. Ponction de 160 cc. de liquide. L'enfant ne peut pas encore marcher. Elle a toujours une paralysie faciale de type central. On prescrit de la radiothérapie.

27 *septembre* 1944. — Mêmes images radiographiques, présence des mêmes calcifications intra et supra-sellaires.

Nouvelle ponction de 160 cc.

20 *février* 1945. Examen oculaire :

OD : vision nulle. Atrophie optique à bords irréguliers.

OG : 4/10. Papille décolorée. Champ visuel normal.

5 *octobre* 1945 : même état.

En juin 1946. Même état. OG : 3/10.

31 *juillet* 1941. Ostéïte du volet. Ablation d'un séquestre dû aux rayons X.

VII. — *Sir... André*, 16 *ans*.

Vu pour la première fois début *août* 1937. L'enfant se plaint depuis quinze à dix-huit mois de troubles de la vue. Pendant un temps très court, par moments, il ne voit plus rien. Ces crises d'amaurose surviennent presque chaque jour, durant deux à trois minutes. Plus récemment leur durée augmente à six ou sept minutes. En dehors des crises, l'enfant voit normalement. Jamais de brouillards. Jamais de diplopie. Mais il semble que l'œil gauche voie moins bien depuis peu.

Depuis *avril* 1937 : perte du goût au travail, fatigue croissante. Baisse de la mémoire pour les faits récents. L'enfant devient peureux.

En *juin* 1937, se met à uriner la nuit dans son lit. Il devient coléreux, nerveux. Consulté, un médecin prescrit du gardénal, qui après un bon effet, semble provoquer l'effet inverse.

Pas de soif exagérée. Pas de paralysies. Sommeil facile dans la journée. Aurait un peu engraissé et grandi cette année. C'est en effet un enfant de petite taille, sans antécédents particuliers. A l'école il n'a jamais beaucoup travaillé, apprenant avec difficulté. A l'âge de douze ans, il a reçu un coup de marteau sur le front, sans suites.

Examen du 11 *août* 1937. Entièrement négatif, sauf l'examen oculaire du Docteur Desvignes : pupilles égales. Réflexe photo-

moteur normal à droite, nul à gauche. Motilité normale. Vision OD : 5/15. VOG : compte les doigts. Fond d'œil : énorme stase papillaire bilatérale, en outre, la papille gauche est blanche. Champ visuel impraticable du côté gauche montre une hémiachromatopsie temporale OD.

Sur la foi de cet examen et de la constatation radiologique d'ombres presque typiques, l'enfant est opéré le 17 *août* par le Docteur Puech. On trouve un volumineux crânio-pharyngiome kystique. Le nerf optique droit est dégagé. On détruit deux grosses calcifications situées dans l'angle du nerf optique gauche et du chiasma.

Suites excellentes. Amélioration de la mémoire. N'urine plus dans son lit. Cédation des céphalées. Amélioration très nette de la vue. Quelque temps après reprend son travail de vigneron.

Mais la vue baisse à nouveau. On temporise.

Le 30 *septembre* 1937. Atrophie papillaire bilatérale entourée d'œdème. VOD : 5/6. VOG : compte les doigts. Pupilles inégales OD > OG. Photomoteurs en rapport avec la vision. Troubles hypophysaires : pilosité marquée, moustache abondante, pollakiurie. Peureux, l'enfant a de nouveau des troubles de la mémoire.

Le 17 *mars* 1938. Ponction de la poche kystique qui s'est reformée.

VIII. — *Mar... H... Yvonne*, 22 *ans*.

Entre le 16 *juin* 1942 pour troubles visuels et exophtalmie légère, et céphalées survenant par crises.

L'examen permet d'apprendre qu'il s'agit d'une jeune fille qui n'a jamais été réglée, malgré une apparence de puberté normale. Elle est atteinte d'une néphrite subaiguë.

On découvre une hémianopsie latérale homonyme gauche.

Acuité OD : 5/10. OG : 10/10. Papilles décolorées surtout à gauche.

Revue seulement *en novembre* 1942. La vision a baissé beaucoup du côté droit : VOD : 0. A gauche toujours 10/10.

Même aspect du champ visuel. Mais on trouve un flou bilatéral des papilles, avec vaisseaux dilatés qui s'ajoute à la décoloration déjà observée.

Opérée le 13 *novembre*, après examen radiologique montrant une selle évasée, des clinoïdes érodées, un aspect dense de la zone supra-sellaire avec quelques taches plus opaques.

On trouve une tumeur charnue ayant l'aspect d'un adénome sous et rétro-chiasmatique. Les nerfs optiques étant inclus dans la tumeur on pense à un gliome du chiasma, et on fait une ablation à l'électro-coagulation.

Histologiquement, il s'agit d'un épithélioma hypophysaire infiltrant.

La malade quitte l'hôpital un mois après, bien rétablie. Sa vision s'est améliorée un peu.

Elle revient le 15 *février* 1942 pour nausées et vomissements.

Examen oculaire : vision OD : 0. OG : 10/10.

Champ visuel : OD : 0... OG : rétrécissement temporal.

Fond d'œil : OD : atrophie à bords nets. OG : papille pâle. Bords estompés.

Le 1er *avril* 1943. Œdème orbitaire. Stase papillaire OG. Hémiplégie gauche complète en contracture.

On réopère, et l'on a la surprise de trouver un authentique crânio-pharyngiome, après extirpation de la tumeur en bloc et amputation frontale droite.

IX. — *Esp... Fernand*, 22 *ans* 1/2.

Syndrome adiposo-génital avec nanisme. Depuis l'âge de 10 ans a cessé de se développer. Téguments lisses, sans poils. Intelligence sub-normale, un peu en retard cependant sur les enfants de son âge. Soigné pour ces troubles par des extraits hypophysaires et thyroïdiens et de la radiothérapie mais sans effets notables.

Examen neurologique général complètement négatif *le 26 octobre* 1943 à son entrée.

Mais une baisse progressive de la vision OD a attiré l'attention, qui a fait pratiquer à deux reprises déjà des examens oculaires :

12 *juillet* 1943 :

Vision : OD : 9/10. OG : compte les doigts.

Champ visuel : OD normal. OG : rétrécissement concentrique et scotome central.

1er *septembre* 1943 :

Vision OD : 8/10 faibles. OG : compte les doigts.

Champ : OD : irrégulier. OG : amputation temporale nette.

12 *octobre* 1943 :

Vision OD : 8/10. OG : compte les doigts.

Champs : améliorés. L'amputation temporale a régressé.

Le 28 octobre 1943. Revu dans le service on précise, que l'amputation temporale du champ de l'œil gauche persiste, que la vision est nulle. Quant aux papilles : la droite est décolorée, la gauche est très blanche, à bords nets.

Radios. Selle turcique très élargie. Clinoïdes refoulées et allongées. Les postérieures sont amincies, semblant étirées vers le haut. Des calcifications semblent les prolonger. On fait le diagnostic de crânio-pharyngiome.

Intervention le 4 novembre 1943 : on trouve une volumineuse tumeur hypophysaire qui soulève le nerf optique gauche. La ponction ramène le liquide typique. Ouverte, la poche kystique laisse apparaître la partie solide de la tumeur, intimement accolée à la dure-mère hypophysaire. Ablation aussi étendue que possible à la curette. Evidement de la loge pituitaire. Le diagnostic histologique confirme le crânio-pharyngiome.

Examen oculaire post-opératoire le 21 décembre 1943 : OD : 10/10. OG : compte les doigts. Scotome central OG. qui paraît définitif.

Perdu de vue jusqu'en 1946, le malade semblait aller bien, lorsqu'il est revu en *mai* 1946 pour une récidive : OD : 6/10. OG :

voit la main. Champ visuel : amputation temporale et du quadrant nasal supérieur œil gauche. Les deux papilles sont blanches.

On intervient le 24 juin 1946 pour enlever le volet osseux nécrosé.

Yeux : VOD : 2/10. OG : 1/50. Papilles atrophiques à bords nets. Amputation du champ visuel comme au dernier examen de mai. On suppose une récidive tumorale, mais on temporise jusqu'en *avril* 1947 où l'on tente une ponction qui reste blanche. Le kyste ne s'est pas réformé. La partie solide de la tumeur semble en cause, et l'on conseille la radiothérapie pénétrante centrée sur la région hypophysaire, avec surveillance oculaire.

X. — *Cau....* 38 *ans.*

Examinée le 28 septembre 1943 pour des troubles visuels, dont la baisse de la vision est le signe majeur, d'apparition brusque.

Vision : OD : voit passer la main. OG : 1/10.

Champ visuel : imprenable du côté droit, mais à gauche perte des deux secteurs temporaux avec conservation du champ maculaire.

Fond d'œil : atrophie bilatérale à bords nets, plus marquée du côté droit. Les vaisseaux sont normaux.

Il y a syndrome chiasmatique à opérer, d'autant plus que la malade se plaint de céphalées, de crises de somnolence, de faiblesse générale. Depuis l'âge de 30 ans elle n'est plus réglée et présente un petit syndrome adiposo-génital.

Radio : selle évasée. Clinoïdes minuscules. Bloc de calcifications supra et rétro-sellaires.

Le 11 octobre. Elle est opérée. On trouve une grosse hydrocéphalie interne. La tumeur, rétro-chiasmatique, pousse un prolongement vers le lobe temporal enserrant la carotide interne. Ponction de 40 cc. d'un liquide verdâtre typique. Ablation de la tumeur, sous le dôme kystique on découvre un bloc calcifié adhérant à la tente de l'hypophyse et à la carotide. Suites normales.

XI. — *Noe... Marcelle, 39 ans* (Docteur Cossa de Nice).

Présente des troubles du caractère depuis un an. Chagrins, tristesse, avec des céphalées intermittentes.

Le 17 octobre 1946. Phénomène brusque de dérobement des jambes, avec aphasie du type Wernicke et paralysie faciale droite.

En même temps céphalées, petits troubles méningés.

La constatation d'une importante stase papillaire fait décider une exploration. Signes radiologiques banaux de tumeur frontale gauche.

Huit jours après. Par voie frontale on ponctionne un volumineux abcès contenant un pus mort (poche pré-frontale gauche).

Mais en décembre, réapparaissent l'aphasie, et des troubles psychiques (troubles mnésiques et instabilité).

L'examen oculaire montre à nouveau une stase bilatérale importante avec hémorragies. Pupilles dilatées à réflexes faibles. Champs visuels normaux.

Une hémiparésie droite, la persistance de la stase qui s'accroît font adresser la malade à Sainte-Anne où elle est opérée.

On trouve un crânio-pharyngiome avec kyste typique. On reconnaît l'origine médiane de la tumeur — mais c'est le kyste, volumineux, qui occupe la région pré-frontale — et qui avait été déjà ponctionné.

Le 10 janvier 1947. Stase en régression, mais persistance d'hémorragies rétiniennes importantes.

Légère diplopie au verre rouge.

Vision OD : 1/10. OG : 4/10.

Le 7 février 1947. Vision OD : 6/10. OG : 6/10.

Papilles à bords effacés surtout à gauche — mais régression très nette.

XII. — *Roc... Lucie, 50 ans.*

Consulte *en mai* 1942 pour des troubles visuels : baisse progressive de la vue, brouillards qu'accompagne une grande fatigue à l'époque de la ménopause.

30 *mai* 1942 : vision OD : 2/10 OG : 7/10.

Champ visuel :

OD : léger scotome central pour le vert.

OG : encoche peu marquée du champ temporal.

Fond d'œil : absolument normal.

Fin juin 1942 : aggravation notable : VOD : 1/10 VOG : 1/50.

Champ visuel :

VOD : scotome central absolu, encoche temporale.

OG : hémianopsie temporale.

Hospitalisée à Lyon, la malade va mieux à la suite d'un traitement mercuriel. Mais en *novembre* 1942 : reprise des troubles qui avaient très sensiblement régressé (acuité à 4/10 et 2/10 — amélioration des champs visuels). En quelques jours la malade accuse les signes d'augmenter rapidement. On lui administre à nouveau un traitement mercuriel en attendant qu'elle puisse venir à Paris.

Les examens radiographiques montrent une grosse déformation des apophyses clinoïdes, décalcifiées, élargies, allongées, et une ombre supra-sellaire discrète dont il est difficile de dire si elle contient des calcifications. En effet celles-ci se projetteraient sur les clinoïdes postérieures.

Aucun trouble somatique lors du premier examen subi à Paris au *début de mars* 1943. Examen neurologique négatif.

L'examen des yeux (Docteur Desvignes) montre : vision OD : voit la main dans le secteur nasal. OG : 1/10.

Champ visuel : hémianopsie bi-temporale typique avec en outre un scotome central important OD, et rétrécissement nasal. A gauche un champ nasal normal, mais un scotome central léger pour les couleurs. Fond d'œil : absence totale de stase, mais pâleur légère des secteurs temporaux des deux papilles, surtout à droite.

Intervention sur la foi de ces renseignements et des aspects radiologiques identiques aux précédents. On trouve une importante méningite séreuse et un gros kyste crânio-pharyngien qu'on ponctionne. Ablation de la majeure partie de la tumeur (12 *mars* 1943).

Suites opératoires bonnes. Amélioration visuelle très marquée : peut compter les doigts à trois mètres et lire l'heure à son réveil.

9 *avril* 1943. Acuité OD : 2/50. OG : 5/10.

Champ visuel : hémianopsie bitemporale. Disparition des scotomes centraux.

Fond d'œil : OD : papille décolorée. OG : sensiblement normale.

En juin 1943. Nouvelle baisse de la vue. Diplopie. Cicatrice tendue. On conseille de la radiothérapie.

CONCLUSIONS

I. — La plus grande majorité des crânio-pharyngiomes ont par leur siège et leur développement un retentissement précoce sur l'appareil visuel intra-crânien — même chez des enfants où l'hydrocéphalie n'est pas toujours le signe dominant.

Une très petite proportion de cas évoluent sans aucun trouble visuel — malgré un développement fréquemment excessif de la tumeur — hébergée alors par un lobe frontal complètement détruit physiologiquement.

II. — Le rôle de l'ophtalmologiste apparaît important et indispensable à l'examen complet des malades qui en sont atteints. C'est à lui qu'incombe la responsabilité d'affirmer le plus tôt possible l'origine chiasmatique des troubles qu'il constate, et dans la mesure du possible de suivre l'évolution de la tumeur.

III. — La baisse de l'acuité visuelle isolée est un symptôme d'importance — facile à mettre en évidence —. Les examens périmétriques soigneux et répétés aux index blancs et colorés sont absolument nécessaires. Leurs résultats sont formels et l'on ne saurait trop insister sur la valeur des achromatopsies. Leur recherche est malheureusement laborieuse en maintes circonstance, s'il s'agit d'enfants incapables de répondre avec exactitude.

IV. — Le spécialiste doit s'appuyer sur un examen radiologique, au besoin renouvelé, dont il peut tirer d'emblée la clé du diagnostic.

Mais il doit savoir aussi tenir compte du contexte clinique — et en apprécier la valeur —.

V. — Il ne faut pas méconnaître l'existence de cette tumeur embryonnaire qu'est la « poche de RATHKE », la gravité des troubles de la vue qu'elle entraîne inéluctablement, son redoutable pronostic vital malgré toute l'habileté du neuro-chirurgien.

Vu, le Doyen :
BINET

Vu, le Président de Thèse :
VELTER

Vu et Permis d'Imprimer,

Le Recteur de l'Académie de Paris :

ROUSSY

BIBLIOGRAPHIE

1 — Arai. — Der Inhalt des Canalis Craniopharyngeüs. (*Anat. Anz.*, 1907).

2 — Babinski. — Tumeur pituitaire sans acromégalie, avec arrêt du développement génital. (*Revue Neurologie*, 1900).

3 — Bogaert (L. Van). — The thalamic and parkinsonian type of infundibular tumours. (*Arch. Neurol. a Psych.*, 1928).

4 — Bogaert (L. Van), et Martin. — Tumeurs supra-sellaires à symptomatologie cérébelleuse. (*Rev. Neurologie*, 1928).

5 — Bogaert (L. Van). — Diagnostic des tumeurs supra-sellaires, et en particulier des tumeurs de la poche pharyngienne de Rathke. (*Congrès Internat. Ophtalmo.*, Amsterdam, 1929).

6 — Bourguet. — Le diagnostic des tumeurs hypophysaires. (*Monde Médical*, 1928).

7 — Bourguet. — (*Bull. Soc. Ophtalmologie de Paris*, 1930).

8 — Brachet. — Traité d'Embryologie des Vertébrés. (Masson, 1921).

9 — Burette. — Valeur localisatrice des signes de compression directe du nerf optique intra-crânien. (*Thèse*, Paris, 1945).

10 — Camus et Roussy. — Anatomie et physiopathologie des syndromes hypophysaires. (*Revue Neurologie*, 1922).

11 — Chausseblanche. — Les tumeurs du IIIe ventricule. (*Thèse*, Paris, 1923).

12 — Christiansen. — Les tumeurs de la région du chiasma. (*Revue Neurologie*, 1924).

13 — Christiansen. — Les syndromes simples de la région chiasmatique. (*Bruxelles Médic.*, 1927).

14 — Christiansen. — Difficultés du diagnostic différentiel des tumeurs supra-sellaires. (*Congrès Internat. Ophtalmo.*, Amsterdam, 1929).

15 — Cornil, Mérand et Florentin. — Tumeurs du tractus pharyngohypophysaire. (*Rev. Soc. Biologie*, 1924).

16 — Cornil, Baudot et Mathieu. — Tumeurs du tractus pharyngohypophysaire. (*Rev. Médic. de l'Est*, 1925).

17 — Crouzon et Bouttier. — Un cas de syndrome hyperhypophysaire. (*Revue Neurologie*, 1922).

18 — Cushing. — The pituitary body ant its disorders. (Philadelphie, 1912).

19 — Cushing. — Les syndromes hypophysaires du point de vue chirurgical. (*Revue Neurologie*, 1922).

20 — Cushing. — The intracranial tumours of preadolescence. (*Amer. Journ. Pediatr.*, 1927).

21 — Cushing. — The chiasmal syndrome of primary optic atrophy and bi temporal field defects in adults patients with normal sella turcica. (*Congrès Intern. Ophtalmo.*, Amsterdam, 1929).

22 — Cushing. — Chiasmal syndrome. (*Arch. ophtalmology*, 1930).

23 — Dandy et Goetsch. — The blood supply of the pituitary body. (*An. J. Anat.*, 1910).

24 — Dandy. — Supra sellar endotheliomata. (*Amer. Journ. Ophtalm.*, 1922).

25 — Dereux et Despreys. — Tumeurs de la région infudibulohypophysaire. (*Journ. Soc. Médic.*, Lille, 1928).

26 — Desvignes. — Le syndrome de compression du nerf optique intra-crânien. (*Thèse*, Paris, 1937).

27 — Droguet. — Les crânio-pharyngiomes. (*Thèse*, Paris, 1942).

28 — Duffy. — Hypophyseal duct tumours. (*Americ. of surg.*, 1920).

29 — Erdheim. — Zur normal und path. histol. der Glandula-Thyroïdea und Hypophysea. (*Beitr. u. z. allg. Path.*, 1903).

30 — Erdheim. — Ueber Hypophysengangeschwülste und Hirncholesteatome. (Vienne, 1904).

31 — Favory. — Le syndrome chiasmatique. (*Thèse*, Paris, 1926).

32 — Gehuchten (Van) et Stroobants. — Syndrome chiasmatique. (*Journ. neurol. psych.*, 1927).

33 — Gordon Holmes. — Tumeurs supra-sellaires. (*Congrès Inter. Ophtalm.*, Amsterdam, 1929).

34 — Guillain et Péron. — (*Archives Ophtalmo.*, 1930).

35 — Guillaume et Sigwald. — Diagnostic neuro-chirurgical. (*P. U. de France*, 1947).

36 — Hartmann. — La radiographie en ophtalmologie. (Masson. 1936).

37 — Jackson. — Craniopharyngeal duct tumours. (*J. A. M. A.*, 1916).

38 — Joseph. — (*Archives d'ophtalmo.*, mars 1936).

39 — Kanavel. — Cyts of the hypophysis. (*Surg. Gynecol. Obst.*, 1920).

40 — Kennedy. — Retrobulbar neuritis in the tumours of frontal lobes. (1911).

41 — Lereboullet et Boulanger-Pilet. — Un cas d'obésité par tumeur du IIIe ventricule. (*Soc. Pédiatrie*, 1925).

42 — Magitot et Rossano. — (*Archives ophtalmo.*, mars 1936).

43 — De Martel. — (*Revue Neurologie*, 1930).

44 — De Martel et Guillaume. — Les tumeurs cérébrales. (Doin. 1931).

45 — De Martel, Monbrun et Guillaume. — De l'avenir ophtalmologique des opérés de tumeur de la région hypophysaire. (*Arch. ophtalmo.*, 1931).

46 — Oberling et Nordmann. — Les tumeurs du nerf optique. (*Annales oculist.*, 1925).

47 — Prenant. — In : traité Anatomie Humaine. Poirier et Charpy, 1901.

48 — Prieur et Puech. — (*Soc. ophtalm.*, Paris, mai 1943).

49 — Puech et Stuhl. — (*Bull. Soc. Rad. Médic. de France*, février 1934).

50 — Puech. — Les tumeurs de l'hypophyse. (*Annales thérapie biologique*, 1-15 oct. 1934).

51 — Puech, Bissery et Brun. — (*Revue Neurologie*, 1934).

52 — Puech et Stuhl. — (*Arch. Médecine Infantile*, 1936).

53 — Puech, Rivoire et Guillaumat. — (*Revue de Neurologie*, 3 décembre 1936).

54 — Rathke. — Ueber die Etstehnung der Glandula Pituitaria. (*Mull. Arch.*, 1838).

55 — Rouquier et Hoerner. — Kyste du IIIe ventricule développé aux dépens des vestiges embryonnaires de la poche de Rathke. (*Revue Neurologie*, 1931).

56 — Roussy, Bollack et Kyriaco. — Infantilisme hypophysaire. (*Revue Neurologie*, 1928).

57 — Roussy, Leroux et Oberling. — Anatomie Pathologique. (Masson, 1933).

58 — Roussy et Oberling. — Contribution à l'étude des tumeurs hypophysaires. (*Presse Médic.*, 1933).

59 — Roussy et Mosinger. — Rapports anatomiques et physiologiques de l'hypothalamus et de l'hypophyse. (*Ann. Médecine*, 1933).

60 — Roussy et Mosinger. — Etude du lobe intermédiaire de l'hypophyse. (*Ann. Anat. Path.*, 1934).

61 — Roussy et Mosinger. — Les flots paramalpighiens de l'hypophyse humaine. (*Revue Neurologie*, 1935).

62 — Schiff. — Nanisme hypophysaire. (*Revue Neurologie*, 1928).

63 — Souques. — Discussion des rapports sur les syndromes hypophysaires. (*Revue Neurologie*, 1922).

64 — Terrien et Charamis. — (*Archives Ophtalmo.*, juin 1930).

65 — Thiébaut et Guillaumat. — (*Revue de Médecine*, mai 1943).

66 — Thomas, Jumentie et Chausseblanche. — Léthargie intermittente dans une tumeur du III[e] ventricule. (*Soc. Neurologie*, 1920).

67 — Thomas et Jumentie. — Tumeur du III[e] ventricule et de l'aqueduc de Sylvius, syndrome d'hypertension intra-cérébrale. (*Revue de Neurologie*, 1925).

68 — Velter. — Troubles oculaires dans les syndromes hypophysaires. (*Revue Neurologie*, 1922).

69 — Velter. — Diagnostic des affections de la région chiasmatique et sellaire. (*Soc. d'Ophtalmo. de l'Est*, 1936).

70 — Vincent. — (*Revue de Neurologie*, 1926).

71 — Vincent. — Diagnostic des tumeurs comprimant le lobe frontal. (*Revue Neurologie*, 1928).

72 et 73 — Vincent. — (*Bulletin Soc. Ophtalmo.*, Paris, 23 mai 1929 et 21 mai 1932).

74 — Vincent, David et Puech. — (*Revue Neurologie*, 1930).

75 — Vincent, David et Puech. — (*VII[e] Congrès Pédiatrie Français*, Strasbourg, oct. 1931).

76 — Vincent et Puech. — In : traité d'ophtalmologie. (Masson, 1939).

77 — Vincent et Thiébaut. — (*Paris Médical*, oct. 1941).

78 — Vogt. — Les tumeurs cérébrales de l'enfant. (*Thèse*, Paris, 1929).

79 — Walker et Cushing. — Etude de l'atrophie du nerf optique dans les lésions du chiasma. (*Arch. of Ophtalm.*, 1916).

80 — Weill et Nornmann. — Névrites rétro-bulbaires atypiques par tumeur de la base du crâne. (*Revue O. N. O.*, 1929).

IMPRIMERIE R. FOULON
29, Rue Deparcieux, 29
P A R I S